Virginia Ion Şerban Georgescu
Ana Câmpeanu Emil Tufănoiu
Crisanda Tudoran Ioana Lupescu
NEUROLOGIE CLINICA
CUPRINS
Cuvânt înainte XI
PARTEA I SEMIOLOGIE ŞI INVESTIGAŢII PARACLINICE
Cap. 1. Particularităţi morfo-funcţionale ale sistemului nervos importante în diagnosticul neurologic (*V. Ion*) 3
Cap. 2. Semiologia neurologică 12
Anamneză (C. *Tudoran*) 12
Examenul obiectiv general (C. *Tudoran*) 14
Examenul obiectiv neurologic 17
Inspecţia (C. *Tudoran*) ...17
Mişcările involuntare (C. *Tudoran*) 18
Semnele meningeale (C. *Tudoran*) 20
Examenul nervilor cranieni:
N. olfactiv (*V. Ion*) 22
N. optic 25
N. oculomotori comun, patetic şi abducens 31
N. trigemen 33
N. facial 37
N. acustico-vestibular 38
N. glosofaringian 43
N. vag (pneumogastric) 43
N. spinal 45
N. hipoglos 45
Examenul motilităţii (*V. Ion*) 46
Examenul sensibilităţii (A. *Câmpeanu*) 62
Sensibilitatea subiectivă 65
Sensibilitatea obiectivă 66
Examenul sfincterelor şi al funcţiei sexuale 70

Examenul troficităţii 72
Examenul limbajului 72
Examenul lexiei 77
Examenul grafiei 77
Examenul praxiei 78
Examenul psihic (*V. Ion*) 79
Examenul neurologic la un bolnav în comă (*V. Ion*) 81
Examenul neurologic la bolnavul greu cooperant (V. *Ion*) 84
Examenul neurologic la copil (A. *Câmpeanu*) 86
Investigaţii neurologice specifice 92
Electromiografia (*E. Tufănoiu*) 92
Electroencefalografia (*E. Tufănoiu*) 102
Potenţiale evocate (E. *Tufănoiu*) 110
Neuroradiologie (I. *Lupescu* şi S. *Georgescu*) 113
Explorarea radiologică standard a creierului.
Incidenţe de radio-anatomie normală 113
Interesul diagnostic al radiografiilor standard în patologia cranio-encefalică 119
Explorarea radiologică a coloanei vertebrale 122
Indicaţiile explorării radiografice standard în patologia coloanei vertebrale 126
Angiografia cerebrală 129
Interesul diagnostic al arteriografiilor 131
Metodele imagistice 132
Ultrasonografia vasculară 133
Doppler cervical 133
Ecografia cerebrală transfontanelară 134
Indicaţiile ecografiei transfontanelare cu patologie cranio-encefalică 135
Doppler transcranian 137
Ecografia orbitară 138

Computer tomografia 138
Anatomia cranio-encefalică 139
Semiologie computer-tomografică.
Bazele interpretării tomodensitometrice 152
CT spiral 167
Aplicaţiile CT spiral în patologia cranio-encefalică 172
Aplicaţiile CT spiral în patologia neuro-vasculară 179
Semiologie generală 183
Rezonanţa magnetică nucleară (RMN) 184
Indicaţiile RMN cu patologia cranio-encefalică 190
Indicaţiile RMN cu patologia rahidiană şi medulară 191
Examenul lichidului cefalorahidian (C. *Tudoran*) 196
Biopsia musculară (C. *Tudoran*) 203
Examenul anatomopatologic al creierului şi măduvei spinării (C. *Tudoran*) 212
Sindroame neurologice majore 221
Sindromul de neuron motor periferic (V. *Ion*) 221
Sindromul de neuron motor central (*V. Ion*) 229
Sindromul de extrapiramidal (V. *Ion*) 239
Sindromul cerebelos (*V. Ion*) 250
Sindromul vestibular (C. *Tudoran*) 258
Sindroamele senzitive (A. *Câmpeanu*) 264
Sindroame senzitive subiective 264
Sindroame senzitive obiective 270
Sindroame ale ariilor corticale de asociaţie (A. *Câmpeanu*) 278
Afazia 279
Apraxia 282
Agnozia 286
Sindromul de disconexie sau de deconectare 286
Sindromul convulsiv epileptic şi neepileptic (V. *Ion*) 291
Starea de comă sau sindromul de comă (V. *Ion*) 292

Sindroame neurologice topografice (A. *Câmpeanu*) 295
Sindroame medulare 296
Sindroame de trunchi cerebral 301
Sindroame bulbare 302
Sindroame pontine 304
Sindroame mezencefalice 306
Sindroame diencefalice 310
Sindroame hipotalamice 310
Sindroame talamice 312
Sindroame de nuclei striaţi 315
Sindroame de capsulă internă 315
Sindroame corticale:
Frontal 316
Parietal 317
Temporal 318
Occipital 319
Sindroame topografice vasculare 320
Sindroamele sistemului nervos vegetativ (*V. Ion*) 323
Somnul normal şi patologic (*V. Ion*) 329
PARTEA A II-a PATOLOGIE NEUROLOGICĂ
Cap. 3. Patologie neurologică 337
Bolile musculare (V. *Ion*) 337
Patologia sinapsei neuromusculare 337
Boli primitive ale fibrei musculare (*V. Ion*) 343
Distrofia musculară progresivă 343
Glicogenoze musculare 348
Miotonii 348
Paralizii paroxistice diskaliemice 350
Polimiozite 352
Neuropatii periferice (*E. Tufănoiu*) 353
Neuropatii ale nervilor cranieni (*V. Ion*) 378
Nervul olfactiv 379

Nervul optic 379
Nervii oculomotori 381
Nervul trigemen 384
Nervul facial 387
N. acustico-vestibular 389
N. glosofaringian 393
N. vag (pneumogastric) 394
N. spinal 394
N. hipoglos 395
Neuronopatii (*E. Tufănoiu*) 396
Boli vasculare cerebrale şi spinale (*A. Câmpeanu*) 405
Ischemia cerebrală 413
Accidentul ischemic tranzitor 417
Accident ischemic constituit cerebral. Infarctul 420
Ateroscleroza cerebrală difuză 436
Tratamentul bolii vasculare de tip ischemic 438
Hemoragii intracraniene 443
Hemoragia cerebrală 444
Hemoragia subarahnoidiană 448
Patologia venoasă a creierului 453
Patologia vasculară a măduvei spinării 459
Epilepsia (*V. Ion*) 466
Neuroinfecţii (V. *Ion*) 478
Sindroame clinice topografice în neuroinfecţii 480
Polioencefalite 482
Neuroinfecţii cu virusuri herpetice 484
Panencefalite cu evoluţie acută 485
Panencefalite cu evoluţie lentă 488
Infecţia rubeolică 490
Leucoencefalite 491
Encefalite şi encefalomielite secundare 496
Neuroinfecţii în boli cu transmitere predominant sexuală

498
Tumori cerebrale (V. *Ion*) 503
Glioame 505
Alte tumori cerebrale 508
Meningioame 510
Tumori cerebrale cu apariţie rară 512
Tumori metastatice cerebrale 514
Sindromul de hipertensiune intracraniană (HIC) 515
Principii generale de diagnostic şi tratament în tumorile cerebrale 517
Tumori medulare (*V. Ion*) 518
Traumatisme cranio-cerebrale (V. *Ion*) 521
Sindroame posttraumatice acute 524
Sindroame posttraumatice reziduale 535
Principii de conduită terapeutică în traumatismul cerebral 536
Traumatisme vertebro-medulare (V. *Ion*) 538
Encefalopatii infantile (*V. Ion*) 542
Malformaţii congenitale vertebro-medulare şi cranio-cerebrale (*V. Ion*) 547
Boli eredo-degenerative (V. *Ion*) 553
Aspecte neurologice întâlnite în bolile interne (C. *Tudoran şi E. Tufănoiu*) 570
Encefalopatii (C. *Tudoran*) 571
Mielopatii (C. *Tudoran*) 582
Neuropatii (*E. Tufănoiu*) 585
Afecţiuni musculare secundare bolilor sistemice (*E. Tufănoiu*) 587
Bibliografie selectivă 589

CUVÂNT ÎNAINTE

Prezentul volum de „NEUROLOGIE CLINICĂ” a fost conceput pentru a răspunde, în primul rând, învăţământului

universitar.

Prin conţinutul de date clasice necesare însuşirii examenului clinic neurologic, prin prezentarea sintetică, dar cât mai completă a noilor metode de investigaţie, ca şi printr-o informaţie echilibrată în domeniul concepţiilor moderne de patogenie şi tratament s-a urmărit să se ofere studenţilor şi tinerilor medici o carte după care să-şi înceapă însuşirea neurologiei şi care permite unui începător în neurologie să înţeleagă subtilităţile diagnosticului neurologic şi modalitatea clinică de a fi stabilit, să revină atunci când vor trebui să rezolve o problemă de neurologie.

Pentru a uşura mult folosirea acestei cărţi au fost aşezate la un loc în partea I, tehnica de examinare, sindroamele majore şi topografice împreună cu un număr de scheme, ca şi unele cunoştinţe de bază privind anatomia sistemului nervos. Tot în partea I a lucrării se găseşte capitolul de neuroradiologie care este de mare importanţă în diagnosticul modern în multe afecţiuni neurologice.

În acelaşi scop, în partea a II-a, în capitolul mare al afecţiunilor neurologice, s-a insistat pe aspecte frecvent întâlnite în practica medicală atât la adult cât şi la copil.

În modul în care a fost redactată lucrarea s-a avut în vedere de asemenea posibilitatea de a fi utilă unei largi categorii de medici care activează în domeniul medicinii generale, medicinii interne, pediatriei, bolilor infecţioase, diabetului şi bolilor de nutriţie, ca şi cardiologilor, hematologilor, oncologilor şi specialiştilor ATI.

Autorii

PARTEA I
SEMIOLOGIE ŞI INVESTIGAŢII PARACLINICE
CAPITOLUL 1
PARTICULARITĂŢI MORFO-FUNCŢIONALE

ALE SISTEMULUI NERVOS IMPORTANTE ÎN DIAGNOSTICUL NEUROLOGIC

Virginia Ion

Neurologia are ca obiect studiul cu prioritate al patologiei sistemului nervos somatic periferic şi central, care este adaptat, prin structură şi funcţie, relaţiilor organismului cu mediul înconjurător. În acest scop, examenul semiologic cuprinde o serie de teste, prin care se pot stabili primele două etape ale diagnosticului neurologic:

— Diagnosticul de sindrom, ceea ce înseamnă care şi câte sisteme senzitive şi motorii sunt afectate;

— Diagnosticul topografic: la ce nivel al SNP sau SNC este localizată leziunea.

Activitatea vegetativă a organismului cade sub incidenţa sistemului nervos vegetativ. Tulburările vegetative de cauză nervoasă se înscriu în foaia de observaţie la examenul aparatului respirator, cardiovascular, digestiv, renal, curba febrilă şi, numai în mică măsură în cadrul examenului neurologic, la capitolul „tulburări trofice".

Menţionarea tulburărilor vegetative, în alt loc în foaia de observaţie, la un bolnav neurologic şi nu în cadrul examenului neurologic, ţine de faptul că rar manifestarea cardio-respiratorie, digestivă sau renală este determinată de leziunea sistemului nervos. De cele mai multe ori, bolile generale afectează secundar sistemul nervos, iar în alte situaţii, disfuncţia neurovegetativă, produsă de leziunea neurologică, poate decompensa o boală generală (diabetul, insuficienţa renală cronică, insuficienţa cardiacă, tulburările de ritm cardiac şi hipertensiunea arterială etc).

Dintre cele afirmate mai sus reiese faptul că neurologia este o disciplină anatomo-clinică, de aceea se impune cunoaşterea unor aspecte fără de care este imposibilă

examinarea neurologică, recunoaşterea disfuncţionalităţii şi înţelegerea procesului patologic.

Se cunoaşte faptul că sistemul nervos controlează activitatea de ansamblu a organismului, deci atât cea somatică, activitate care stabileşte relaţiile sale cu mediul, cât şi viaţa vegetativă. Acest fapt este posibil prin existenţa în structura sa a doua componente: sistemul nervos somatic şi sistemul nervos vegetativ, ambele funcţionând pe acelaşi principiu: informaţia şi reacţia faţă de o anumită situaţie, deci adaptarea funcţiilor organismului în fiecare moment, eficient şi economic în funcţie de nevoile apărute. Fiecare dintre cele două componente diferite, în ceea ce priveşte obiectivul acţiunii, are două segmente, unul localizat în sistemul nervos periferic (SNP) şi altul în sistemul nervos central (SNC). *Unitatea structurală* şi *funcţională a sistemului nervos este* neuronul, compus din corpul celular sau *pericarionul* cu mai multe prelungiri: axonul şi dendritele. În *citoplasmă* se găsesc structuri cu rol în metabolismul celular: *corpusculii Nisst* constituie locul în care aminoacizii sunt legaţi între ei pentru a forma proteine; *aparatul Golgi* adaugă la proteinele sintetizate, hidraţi de carbon şi le secretă sub formă de vezicule în citoplasmă; *mitocondriile* conţin enzime respiratorii (flavoproteine şi citocrom) care catalizează legarea unui grup fosforic la adenozindifosfat ADP), formând adenozintrifosfat (ATP), care eliminat în citoplasmă, se reduce în ADP, eliberând energia necesară funcţiilor celulei; *lizosomii* intervin în digestia intracelulară; în sfârşit, citoplasmă mai conţine incluzii de grăsime, glicogen, lipocrom. *Membrana celulară* este compusă, din straturi alternante de lipide şi proteine. Transferul prin membrană se face în două feluri, prin difuziune şi prin transport activ, cu ajutorul unui transportor liposolubil. În centrul neuronului se găseşte nucleul ce conţine acid ribonucleic (AM).

Relaţiile interneuronale şi cele ale neuronului motor

periferic cu muşchiul se realizează prin structuri specifice numite sinapse. Neuronii participă la realizarea lor prin prelungirile sale (dendrite şi axon) şi chiar prin corpul neuronal. Transmiterea informaţiilor se produce cu ajutorul unui mediator chimic, eliberat de neuronul care transmite (deci la nivelul versantului presinaptic). Mediatorul este eliberat în cantităţi precise, moleculele sale fiind stocate în vezicule sau în cuante, care conţin un număr fix de molecule. Pe versantul postsinaptic (deci la nivelul neuronului care primeşte stimulul sau la nivelul muşchiului) există receptori specializaţi pentru tipul de mediator, care acţionează la nivelul sinapsei respective. Stimulul nervos poate fi excitator sau inhibitor. În momentul legării neurotransmiţătorului de receptor, membrana devine permeabilă pentru unii ioni, se produce depolarizarea sa, cu iniţierea unui potenţial de acţiune.

În structura SNC intră şi nevroglia, care este de mai multe tipuri.

Astroglia are rol multiplu:

a) de ţesut de susţinere; b) componentă a *barierei hematoencefalice* prin contactul pe care picioruşele sale îl fac cu vasele sangvine, iar corpul, cu pericarionul, permiţând transferul de oxigen şi substanţe nutritive din vas către pericarion şi eliminarea din neuron în vas a produselor rezultate din metabolismul celular (bariera hematoencefalică are un rol deosebit de important şi în patologia neurologică, întrucât deteriorarea sa determină pătrunderea în parenchimul cerebral a unor agenţi patogeni, a elementelor figurate ale sângelui, a unor proteine; este, de asemenea, important de ştiut care medicamente străbat şi care nu această barieră, în condiţii normale); c) *astroglia de tip fibrilar* formează cicatricele în sistemul nervos, deoarece acesta nu conţine ţesut conjunctiv.

Oligodendroglia formează teaca de mielină a tracturilor

nervoase în SNC. în SNP, celulele Schwan sunt mielinoformatoare.

Microglia are rol de fagocit, ea proliferează în condiţii patologice.

Celulele ependimare tapetează ventriculii cerebrali şi canalul intra-medular; ele sunt în relaţie strânsă cu astrocitele din vecinătate, care formează o membrană glială subependimară. Celulele ependimare au funcţie secretorie şi de absorbţie, iar relaţia lor cu membrana glială subepen-dimară le confirmă participarea la realizarea barierei encefal – lichid cefalorahidian. *Epiteliul plexurilor coroide* din cavităţile ventriculilor cerebrali secretă lichid cefalorahidian şi participă probabil la realizarea barierei encefalo-lichidiene. Se ştie că injectarea unei substanţe colorate în ventriculi demonstrează comunicarea acestora cu spaţiul extracelular cerebral aflat sub protecţia astrocitelor, deoarece substanţa se regăseşte în acest spaţiu după ce a străbătut ependimul şi glia subependimară.

Creierul şi măduva, structuri delicate, semisolide sunt protejate de trei rânduri de membrane: în interior *pia mater*, fină, translucidă, vascu-larizată este aderentă la parenchim, *arahnoida* formată dintr-un strat delicat de fibre reticulare, nevascularizată (împreună cele două membra-ne formează *leptomeningele*) şi în exterior *dura mater* (pahimeningele) un înveliş de ţesut dens, bogat vascularizat şi cu inervaţie amplă.

Spaţiul subarahnoidian conţine lichid cefalohidian şi este în directă legătură cu ventriculul IV prin gaura lui Majandi şi gărurile lui Luscha.

La baza creierului, spaţiul dintre pia mater şi arahnoidă este mărit şi realizează cisternele subarahnoidiene.

Funcţiile sistemului nervos somatic sunt efectorie sau motorie şi de recepţie senzitivo-senzorială.

Motilitatea somatică – funcţie efectorie – constituie

ansamblul mecanismelor motorii care permit individului să pună în mişcare una sau mai multe părţi ale organismului său. Din punct de vedere al efectului, se exprimă sub două aspecte:

a. postura (tonusul) care asigură relativa fixitate a articulaţiilor în vederea contracarării gravitaţiei. Se numeşte contracţie tonică deoarece produce creşterea tensiunii musculare fără să deplaseze segmente. Acest tip de motilitate, greu fatigabilă, poate persista ore (dar nu zile). Este asigurată de neuronii motori alfa tonici din cornul anterior al măduvei şi de către fibrele musculare striate roşii; b. mişcarea, în sens strict (contracţia fazică), determină deplasarea segmentelor, fără creşterea tensiunii în muşchi. Ea necesită un program de contracţie, care evoluează în timp. Se realizează cu neuronii alfa fazici şi cu fibrele musculare striate albe.

Comportamentul motor normal pentru realizarea corectă a posturii şi mişcării este de trei tipuri:

Activitatea motorie reflexă reprezintă un act motor care se produce la o categorie determinată de stimuli (somestezici, vizuali, auditivi, vestibulari) şi după un mod previzibil, stereotip. Uneori, are loc fără să fim conştienţi, dar acest lucru nu trebuie s-o confunde cu motilitatea involuntară (care este, de regulă, patologică, ia naştere la un stimul din interiorul SNC, suntem conştienţi de ea şi nu o putem stăpâni voluntar). Activitatea motorie reflexă se examinează clinic prin cercetarea tonusului muscular şi a reflexului de postură, pentru componenta tonică şi prin reflexele osteotendinoase şi reflexele cutanate pentru componenta fazică.

Activitatea motorie automată este declanşată prin stimuli periferici sau interni şi se derulează după un program central. Acest program nu este sub controlul permanent al informaţiei senzoriale. În această categorie de motilitate se încadrează mersul (alternanţă automată de flexii şi extensii ale membrelor),

mişcarea membrelor superioare în timpul vorbirii, condusului unui vehicul etc.

Motilitatea voluntară este cel mai complex tip de comportament motor. Aici excitaţiile nu se reduc la un sistem simplu, în sensul că nu este necesară o concordanţă între incitaţii şi reacţii, iar pe versantul motor reacţia nu este o mişcare stereotipă, ea variază chiar la acelaşi individ, în funcţie de motivaţia momentului. De exemplu, în faţa unui autobuz aglomerat aflat în staţie, un individ care nu se grăbeşte, aşteaptă altul mai gol, în timp ce acelaşi individ aflat în întârziere încearcă să se urce, chiar dacă riscă să meargă pe scară. Motilitatea voluntară necesită un program învăţat, fixat la nivel cortical şi care poate fi evocat la nevoie, fără să mai fie necesară existenţa modelului după care a fost învăţat. Pentru realizarea motilităţii voluntare este nevoie de integritatea sistemului motor efector constituit din neuronul motor central localizat în scoarţa frontală, neuronul motor periferic din nucleii motori ai nervilor cranieni şi din cornul anterior al măduvei, precum şi din muşchiul striat. O leziune localizată la unul dintre cele trei niveluri face imposibilă mişcarea voluntară. Pentru realizarea unei mişcări voluntare de calitate mai sunt necesare sistemele de detecţie ale erorilor şi corecţie a acestora deci un mecanism de modulare, acestea fiind sistemul cerebelos, sistemul vestibular, sistemul extrapiramidal şi sistemele senzitivo-senzoriale (fig. 1).

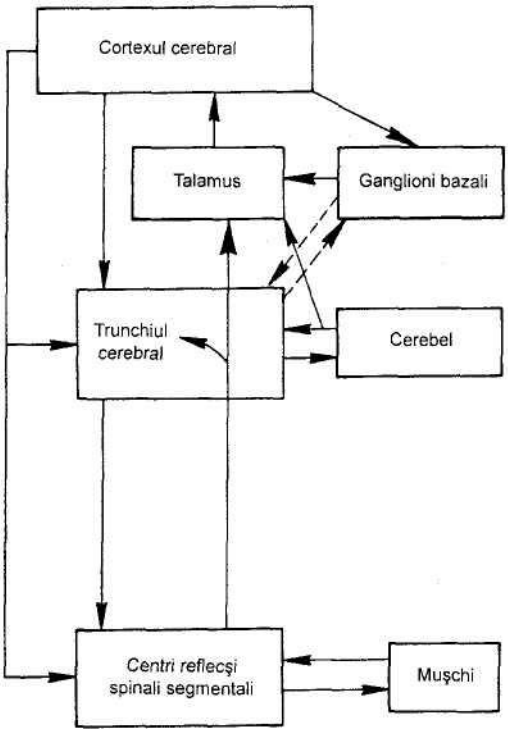


Figura 1. Controlul motor suprasegmentar – diagrama schematică a sistemului motor. Săgeţile nu reprezintă conexiuni monosinoptice directe (Patton H. şi col.)

Aspecte semiologice ale perturbării comportamentului motor sunt: 1. Patologia motilităţii reflexe conduce la modificări de tonus muscular ca: hipotonie (tonus scăzut), hipertonie (tonus crescut), paratonie (tonus variabil) şi la abolirea reflexelor osteotendioase – areflexie – sau la exagerarea lor hiperreflectivitate sau/şi la apariţia reflexelor patologice.

2. Patologia mişcărilor automate se exprimă prin: hipomimie (mimică săracă); lipsa mişcărilor de balans ale membrelor superioare în timpul mersului şi dispariţia gesticulaţiei membrelor superioare în timpul vorbirii; tulburări de mers.

3. Patologia mişcărilor voluntare determină:

— *Paralizia* – imposibilitatea efectuării mişcării voluntare complete

(plegie) sau numai reducerea sa cantitativă (pareză);

— *Astăzia* – (statis = staţiunea vericală) – imposibilitatea se a sta în ortostatism;

— *Abasia* (basis = mers) – imposibilitatea de a merge;

— *Ataxia* (taxis – ordine) – incoordonarea mişcărilor voluntare;

— *Adiadocochinezia* (diadocos – succesiv, kinezis – mişcare) – imposibilitatea de a face mişcări succesive (de pronaţie şi supinaţie);

— *Hipermetrie* – depăşirea ţintei propuse;

— *Apraxia* (praxis – acţiune) – pierderea înţelegerii folosirii obiectelor uzuale şi care se traduce prin acte absurde şi imposibilitatea de a conforma mişcările către un scop propus, deşi subiectul nu este delirant, ataxic, paralitic, înţelege ordinele şi recunoaşte obiectele care i se dau spre manipulare, dar a pierdut schema de utilizare învăţată anterior.

Funcţia de recepţie senzitivo-senzorială a sistemului nervos prezintă schematic un sistem anatomic compus din următoarele structuri: un receptor specific dispus periferic, protoneuronul senzitiv aşezat în afara sistemului nervos central, al doilea şi al treilea neuron senzitiv, în sistemul nervos central şi analizatorul cortical, unde excitaţia se transformă în recepţie.

În funcţie de locul leziunii în acest sistem de percepţie, se poate constata semiologic fie pierderea funcţiei, fie modificarea percepţiei.

Aspectele semiologice ale patologiei sistemelor de informare senzitivo-senzoriale întâlnite în clinică mai frecvent sunt:

— *Hipoestezia* – scăderea intensităţii (acuităţii) percepţiei

senzitive;

— *Anestezia* – pierderea percepţiei senzitive;

— *Inatenţia senzitivă* – percepţia stimulului este posibilă pe o zonă uşor afectată, numai când este administrat succesiv pe zona considerată afectată şi pe cea normală controlaterală; dacă se dau stimuli simultani pe cele două zone, în regiunea suferindă, stimulul nu este perceput;

— *Hiperestezia* – percepţie exagerată;

— *Durerea* – senzaţie neplăcută, care apare în urma unor leziuni iritative a căilor sensibilităţii dureroase.

— *Hiposmia* – scăderea acuităţii olfactive;

— *Anosmia* – pierderea acuităţii olfactive;

— *Ambliopia* – scăderea acuităţii vizuale;

— *Cecitatea* – pierderea vederii (orbire);

— *Hipoacuzia* – scăderea acuităţii auditive;

— *Surditatea* – pierderea acuităţii auditive;

— *Aguezia* – anestezie gustativă.

Tulburări de percepţie mai pot să se prezinte ca:

— *Parestezia* – percepţie greşită;

— *Iluzia* – halucinaţie – percepţie fără obiect.

Diagnosticul neurologic este un act complex la care concură datele de anamneză, examenul clinic complet şi explorările paraclinice; pentru stabilirea sa este obligatorie parcurgerea a trei etape: diagnostic de sindrom, diagnostic topografic şi diagnostic etiologic.

1. *Diagnosticul de sindrom* presupune stabilirea prin sumarea semnelor subiective şi obiective a unuia sau mai multor sindroame motorii, sau a unui sindrom senzitiv.

2. *Diagnosticul topografic* se face cu scopul stabilirii locului leziunii, în funcţie de modul de combinare clinică a sindroamelor. În acest caz, este necesară cunoaşterea datelor de anatomie la

fiecare nivel al sistemului nervos periferic şi central.

Astfel, *sistemul nervos periferic* este constituit din axonii neuronului motor periferic şi din dendritele protoneuronului senzitiv.

La nivel spinal substanţa cenuşie dispusă central sub forma literei „H" este constituită din coarnele anterioare, ce conţin neuronii motori periferici şi coarnele posterioare, la nivelul cărora se găseşte al doilea neuron senzitiv. În exterior, substanţa albă, dispusă în cordoanele laterale, posterioare şi anterioare, este formată din tracturi ascendente descendente, senzitive şi motorii.

Tot la nivelul măduvei se găseşte sistemul vegetativ simpatic pentru întregul organism şi centrii parasimpatici sacraţi.

La nivelul trunchiului cerebral (prelungirea în cutia craniană a mă-duvei), formaţiunile neurologice sunt de două feluri: unele sunt corespondente ale unor centrii nervoşi spinali (nucleii motori şi senzitivi ai nervilor cranieni, fasciculele motorii şi senzitive), altele sunt proprii ca: olivele bulbare, nucleul roşu, substanţa neagră, centrii respiratori şi cardiovasculari din bulb, corpii cvadrigemeni etc.)

Diencefalul conţine mase nucleare de mare importanţă pentru funcţii somato-vegetative: *talamusul* (un conglomerat de nuclei cu activităţi multiple), *hipotalamusul* cel mai important centru vegetativ din sistemul nervos central, *nucleu extrapiramidali*, *capsula internă* cu braţul anterior şi posterior, parcurse de importante căi ascendente şi descendente.

Scoarţa cerebrală a celor două emisfere are funcţii în parte similare, dar şi complementare. Este instanţa care controlează întreaga activitate somatică şi vegetativă a organismului.

3. *Diagnosticul etiologic* coroborează datele obţinute din anamneză, examenul clinic şi investigaţiile paraclinice generale şi

cele specifice patologiei neurologice. Numai un diagnostic complet (atunci când acesta este posibil) permite o conduită terapeutică dirijată atât simptomatic, cât şi etiopatogenic.

Efectele unei leziuni în sistemul nervos. O bună înţelegere a patologiei neurologice implică cunoaşterea corectă a tuturor efectelor pe care le poate avea o leziune în sistemul nervos. Unele manifestări reprezintă *exprimarea directă a leziunii unei structuri*, care poate fi distructivă, determinând *simptome de deficit* ca de exemplu, paralizia sau anestezia, sau este iritativă, producând *manifestări de excitaţie*, ca durerea sau convulsiile. Alte efecte sunt consecinţa unor caracteristici particulare ale sistemului nervos ca: existenţa relaţiilor de subordonarea unor structuri faţă de altele; posibilitatea reprezentării unei funcţii la mai multe niveluri; apariţia fenomenului de inhibiţie, care amplifică tabloul clinic pentru o perioadă de timp prin lipsa de funcţionalitatea a unor structuri nelezate, dar aflate în inhibiţie; apariţia unor semne clinice la distanţă în timp faţă de momentul instalării leziunii, creând impresia falsă a agravării bolii. Aceste manifestări determinate de răspunsul particular al SN la o leziune pot fi sistematizate astfel:

1. *Fenomenul de eliberare* se constată atunci când o structură aflată în relaţie de subordonare scapă de controlul inhibitor prin lezarea structurii supraordonate. Modificarea acestei ierarhizări este bine cunoscută în relaţia dintre neuronul motor periferic (NMP) şi neuronul motor central (NMC); în leziunea celui din urmă se produce eliberarea neuronului motor periferic, a cărei funcţie specifică – motilitatea reflexă – se exacerbează, apărând hipertonie, hiperreflectivitate osteotendinoasă şi reflexe patologice.

2. *Sindromul de inhibiţie* determinat de o leziune instalată brutal, produce manifestări la distanţă de locul leziunii prin scoaterea din funcţie a unor structuri neafectate de leziuni. Acest

aspect este, de asemeni.

1.

bine cunoscut în relaţia NMC-NMP. în leziunea care distruge NMC în niod acut, fenomenul de inhibiţie anulează activitatea NMP cu apariţia hipotoniei şi a abolirii reflectivităţii osteotendinoase, mascând două-trei săptămâni fenomenul de eliberare a NMP. Denumirea inhibiţiei în leziunea spinală este de şoc spinal, iar în cea cerebrală de diaschizis.

3. *Apariţia modificărilor tabloului clinic la un anumit tip de sindrom în localizări diferite ale leziunii* este consecinţa reprezentării unei structuri la mai multe niveluri. De exemplu, sindromul piramidal poate fi întâlnit în leziuni corticale, diencefalice, ale trunchiului cerebral şi leziuni spinale.

4. *Apariţia unor semne clinice ulterioare momentului leziunii*, este posibilă ca urmare a unui anumit algoritm între leziune şi efectele ei anatomice. De exemplu, distrugerea nervului optic determină imediat cecitate, dar decolorarea papilei optice apare mai târziu; sau leziunea

NMP, care produce imediat paralizia, hipotonia şi dispariţia reflexelor osteotendinoase, semne ce reprezintă exprimarea clinică a afectării funcţionale, îşi completează tabloul cu atrofia musculară ulterior, fără ca acest lucru să aibă semnificaţia de agravare a bolii.

3.

CAPITOLUL II SEMIOLOGIA NEUROLOGICĂ

ANAMNEZĂ *Crisanda Tudoran* în cazul unui bolnav presupus a fi suferind de o afecţiune a sistemului nervos, se va începe examinarea prin notarea simptomelor care aduc bolnavul la medic. Datele obţinute din relatările bolnavului trebuie confruntate şi completate cu cele furnizate de anturaj. În unele cazuri, anamneză este îngreunată de existenţa tulburărilor psihice, afazie sau în cazul epilepticilor, de amnezia totală a

perioadei crizei, datorată tulburărilor de memorie posteritice. La bolnavii cu care nu se poate colabora şi la copii, anamneză va fi luată de la membrii familiei sau de la persoanele care cunosc bolnavul.

Motivele care-l aduc pe bolnav la neurolog, deşi vor fi consemnate în limbaj medical, nu vor contura diagnosticul de boală neurologică (de exemplu, nu se va menţiona în istoric termenul de hemiplegie, ci de deficit motor).

Istoricul bolii trebuie să *precizeze data şi modul de instalare ale fiecărui simptom* (brusc, progresiv). Neurologul trebuie să facă o anchetă completă asupra unor simptome care nu se mai regăsesc în istoria recentă a bolii, dar existenţa lor în istoricul uneori îndepărtat pot fi de mare folos în diagnosticul neurologic (de exemplu, o tulburare de vedere în trecut şi o parapareză în prezent pot sugera două puseuri în scleroza multiplă).

Este necesară, de asemenea, consemnarea în timp a fiecărui simptom care poate fi acut, lent, progresiv, în doi timpi. Astfel, o hemiplegie instalată brusc cu cefalee, vărsături, stare de comă sugerează diagnosticul de hemoragie cerebrală; hemiplegia instalată lent, progresiv, fără pierdere de conştientă, ne face să ne gândim la diagnosticul de ramolisment cerebral sau de tumoare cerebrală; o evoluţie în doi timpi a unor manifestări neurologice este sugestivă uneori pentru hematom subdural; evoluţia în puseuri, la un bolnav tânăr, a unei simptomatologii polimorfe este evocatoare de leziuni multiple şi orientează diagnosticul spre o scleroză multiplă; evoluţia lent progresivă a unei simptomatologii sistematizate şi, în general, bilaterală, simetrică sugerează diagnosticul de boală degenerativă, în cazul traumatismelor vertebro-medulare şi cranio-cerebrale se va insista întotdeauna asupra perioadei cât a durat pierderea de conştientă, dacă a existat un interval liber după traumatism până la instalarea deficitului neurologic, modul cum s-a instalat

simptomatologia tardivă.

Unele tulburări, cum sunt cele sfincteriene şi sexuale, nu sunt întotdeauna relevate de bolnav, motiv pentru care medicul trebuie să insiste în anamneză, deoarece vor fi de mare utilitate pentru diagnostic.

Consemnarea tratamentelelor anterioare, dozele şi durata lor, ca şi efectele acestora sunt necesare nu numai pentru orientarea terapeuticii viitoare, dar şi pentru precizarea uneori a diagnosticului neurologic. Proba terapeutică poate fi câteodată decisivă pentru diagnostic; alteori tabloul bolii este modificat de tratament, unele simptome dispărând, şi apărând altele noi, produse câteodată de medicaţia însăşi.

Când legătura cauzală între două afecţiuni pare evidentă, se poate înscrie în istoric boala care a provocat complicaţia neurologică (de exemplu o boală eruptivă la un copil, urmată la 1 – 2 săptămâni de fenomene encefalitice, reprezintă o singură afecţiune). Există însă şi posibilitatea unei simple coincidenţe între două boli deosebite care să fie întâlnite la acelaşi caz şi relaţia cauză-efect între cele două afecţiuni scade.

Antecedentele personale fiziologice sunt de mare importanţă; în cazul copilului se notează condiţiile în care au decurs sarcina şi travaliul, dezvoltarea psihomotorie în perioada noenatală şi postnatală, bolile mamei în timpul sarcinii şi tratamentele aplicate mamei, mai ales în primele trei luni de sarcină; la femei se menţionează menarha, sarcinile, climacteriul, care sunt importante în etiopatologia unor boli neurologice.

Antecedentele personale patologice cuprind ansamblul trecutului patologic, traumatic şi chirurgical al bolnavului (deci, afecţiunile medicale şi cele chirurgicale). În funcţie de vârsta bolnavului şi de tabloul clinic neurologic se vor consemna bolile infecţioase ca: bolile eruptive, febra tifoidă, parotidita, tifosul exantematic, TBC, luesul, HIV, afecţiunile cardiovasculare şi

pulmonare, bolile renale şi hepatice, diabetul zaharat, traumatismele vertebro-medulare şi cranio-cerebrale. Uneori afecţiuni aparent banale ca abcesul buzei superioare sau o infecţie dentară netratată cu antibiotice pot conduce la propagarea cefalică a procesului infecţios cu dezvoltarea unui abces cerebral, a unei encefalite mi-crobiene sau a tromboflebitei de sinus cavernos cu decesul bolnavului, uneori foarte tânăr. Deci pot avea importanţă în stabilirea cauzei patologiei neurologice suferinţa în sfera ORL, stomatologică şi chiar dermatologică.

Alcoolismul, tabagismul, toxicele profesionale (plumb, arsenic, triorto-crezilfosfat, mercur, mangan, oxid de carbon, sulfura de carbon) pot fi generatoare de leziuni ale sistemului nervos.

Antecedentele eredo-colaterale cercetează existenţa unei eventuale boli familiale prezentă asemănător sau cu unele variante la mai mulţi membri ai familiei. În boli eredo-familiale, în care transmiterea bolii se face prin alterarea mesajului genetic, consangvinitatea şi vârsta mamei joacă un rol important (Refsum, 3 – 5% din populaţie suferă de boli neurologice cu transmitere genetică). Interesarea sistemului nervos se poate produce în timpul vieţii intrauterine, fără alterarea mesajului genetic (boli congenitale).

Importanţa cunoaşterii antecedentelor patologice are dublă valoare. În primul rând, ea poate să orienteze diagnosticul etiologic al manifestărilor neurologice. În al doilea rând, atrage atenţia asupra unui cumul de boli care orientează conduita terapeutică, la un bolnav neurologic, impunând orientarea variată în funcţie de caz.

EXAMENUL OBIECTIV GENERAL

Crisanda Tudoran

Examenul general al bolnavului este obligatoriu, chiar dacă anamneză nu sugerează o implicaţie a unei boli generale. Pe de

altă parte, leziunile sistemului nervos pot avea răsunet cardiovascular, respirator, digestiv, osteoarticular, muscular.

Înălţimea, *greutatea*, *starea de nutriţie* sunt modificate în bolile dien-cefalohipofizare sau atunci când posibilităţile de deglutiţie, deci de aport, sunt limitate.

Tegumentele pot sugera existenţa unor boli neurologice ca: neurofibro-matoza Recklinghausen (pete brune, tumorete subcutanate), scleroza tuberoasă (adenoame tip Pringle), seringomielie, tabes, leziuni diencefalice (tulburări trofice).

În unele boli dermatologice pot apărea complicaţii neurologice: în lupusul eritematos diseminat (tegumentele sunt caracterizate de erupţie „în fluture" pe zonele expuse ale feţei şi pe „V" gâtului, apar cu uşurinţă echimoze, sângerări, urticarie, edem angioneurotic, purpură); manifestările neurologice apar frecvent, putând afecta orice porţiune a sistemului nervos; perirarterita nodoasă generează polinevrite, polimiozite se întâlnesc în sclerodermie (tegumentele sunt netede, întinse, ceroase, indurate, ulterior devenind atrofice, aderente de stratul muscular subia-cent). În neuropatii periferice şi uneori în compresiuni medulare apar tulburări trofice cutanate prin fibroze inflamatorii cronice. Melanomul malign trebuie menţionat, deoarece metastazează frecvent în creier.

Ganglionii limfatici – prezenţa adenopatiilor poate sugera prezenţa unor boli hamatologice (boala Hodgkin, limfosarcom, leucoze), în care complicaţiile neurologice pot apărea fie prin tromboze sau hemoragii vasculare, fie prin infiltraţia nervilor şi meningelor prin extensia procesului în spaţiul perivascular.

Sistemul osteoarticular poate fi modificat în cursul unor boli neurologice (tabes, seringomielie, boala Friedreich, miopatii), după cum în leziunile osoase pot apărea semne de suferinţă ale sistemului nervos, atât prin leziuni directe (traumatisme cranio-vertebrale, tumori osoase primitive sau

metastatice, fracturi de morb Port, hernii de disc interver-tebrale, osteomielite), cât şi secundare, prin suferinţa vaselor cerebrome-dulare (în mielopatia vertebrală).

Aparatul respirator este deseori implicat în afecţiuni neurologice: poli-radiculonevrite, compresiuni de măduvă cervicală şi toracală, paralizii de nerv frenic, leziuni ale centrilor respiratori bulbari. Dintre bolile respiratorii cu răsunet cerebral, insuficienţa respiratorie cronică produce encefalopatia respiratorie; tuberculoza pulmonară se poate însoţi de meningita tuberculoasă sau de tuberculomul cerebral; cancerul pulmonar metastazează frecvent în creier şi poate fi originea unui sindrom paraneoplazic (demielinizări, neuroliză, infiltrate perivasculare).

Aparatul cardiovascular necesită o investigaţie completă, începând cu palparea şi auscultaţia vaselor periferice (existenţa unui suflu carotidian este revelatoare pentru stenoză), până la investigaţii ecografice şi angio-grafice pentru vasele cu destinaţie cerebrală sau pentru afectarea mio-cardului în bolile muşchilor striaţi).

Manifestările neurologice pot apărea ca urmare a unor factori patologici care ţin de cord (boli cardiologice congenitale, boală mitrală, endocardite microbiene, insuficienţă cardiacă, infarct miocardic), a unor factori care ţin de suferinţa vaselor cerebrale (modificări degenerative ale pereţilor vaselor cerebrale ca urmare a hipertensiunii arteriale, aterosclerozei cerebrale, arterite, malformaţii vasculare de tip anevrismal sau angioame cerebrale) şi prin factori extracardiaci care reglează debitul circulator cerebral (febră, emoţie, colaps, suferinţe diencefalice, medicaţie hipotensoare).

Aparatul digestiv poate fi implicat în leziuni ale sistemului nervos:

— Hemoragii digestive în leziuni hipotalamice, de hipocamp şi de trunchi cerebral;

— Crize viscerale (gastrice, intestinale), în tabes;

— Dureri abdominale care pot simula un abdomen acut, în porfirii şi tabes.

Unele boli ale aparatului digestiv sunt strâns legate de bolile sistemului nervos: degenerescenta hepatolenticulară, ciroza şi encefalopatia hepatică şi pancreatică, sindroamele de malabsorbţie şi carenţele vitaminice (mieloza funiculară din anemia pernicioasă, encefalopatia Wernicke, psihoza Korsakov şi polinevrite prin carenţă de vitamina El, mielinoliza pontină centrală în carenţe multiple).

Aparatul renal şi tulburările hidroelectrolitice pot duce la numeroase manifestări neurologice, mergând de la tetanie în hipocalcemie sau în alcaloză şi deficite musculare în diskaliemii, până la stări confuzionale, convulsii şi come. Hipertensiunea arterială nefrogenă este frecvent originea accidentelor vasculare cerebrale.

Glandele endocrine pot produce simptome neurologice chiar înainte ca boala endocrină să fie manifestată clinic.

Hipertiroidismul poate produce sindroame miasteniforme, oftalmo-plegii, miopatii, tremor, unele fenomene de paralizie periodică.

Hipoparatiroidismul poate da tetanie şi uneori manifestări cerebrale cu tulburări de personalitate, ataxie cerebeloasă, parkinsonism, depuneri de calciu în cerebel şi nucleii bazali.

Hiperinsulinismul provoacă fenomene neurologice prin hipoglicemie cu stadii clinice succesive (reacţie adrenergică, fenomene de suferinţă ale scoarţei cerebrale, afectarea funcţiei diencefalului, apoi a mezencefalului, iar în stadiul final, inhibiţie bulbară).

Diabetul zaharat produce, la aproximativ o treime dintre bolnavi, complicaţii neurologice: neuropatii periferice, afectarea nervilor cranieni, amiotrofii prin interesarea cornului anterior

medular, leziuni vasculare cerebrale, leziuni oculare sau leziuni cerebrale secundare comei diabetice sau hipoglicemiei la diabeticii trataţi cu insulina.

Sindromul Cushing se poate însoţi de miopatii sau neuropatii periferice.

Boala Addison produce modificări de personalitate şi uneori, encefalo-patie cu aspect pseudotumoral.

Timusul hiperplazic sau tumoral are relaţii patogenice cu miastenia, aşa încât explorarea sa este obligatorie în bolile sinapsei neuromusculare.

Examenul general pe aparate este valoros, întrucât:

— Dă indicaţii despre afectarea funcţiilor vitale şi a altor funcţii vegetative de către boala neurologică;

— Descoperă afecţiuni ale organelor interne, necunoscute de pacient, cu valoare fie pentru diagnosticul etiologic, fie pentru atitudinea terapeutică în cazul cumulului de boli;

— Evidenţiază decompensarea de către leziunea neurologică recentă a unor afecţiuni preexistente recente (decompensare diabetică, renală, cardiovasculară etc).

EXAMENUL OBIECTIV NEUROLOGIC

INSPECŢIA

Crisanda Tudoran

Inspecţia bolnavului începe de la primul contact cu acesta şi continuă tot timpul examenului. Ea aduce un ansamblu de date despre *starea de conştientă* a pacientului, posibilităţile lui de expresie, mimica gestuală şi facială, *atitudinea generală* a bolnavului depinzând de starea de conştientă, gravitatea paraliziilor, a atrofiilor musculare, prezenţa *atitudinilor particulare* determinate de suferinţele algice, de contracturi musculare, de iritaţia meningeală şi de existenţa unor mişcări involuntare.

Prezenţa tulburărilor de tonus, la un bolnav comatos, poate

fi decelată la inspecţie şi indică întotdeauna un prognostic grav în leziunile formaţiei reticulate la nivelul trunchiului cerebral.

Rigiditatea prin decorticare constă în contractura în extensie a membrelor inferioare şi în flexie a celor superioare.

Rigiditatea prin decerebrare se manifestă prin extensia tuturor membrelor, cele superioare fiind în adducţie şi pronaţie.

Aceste hipertonii pot fi permanente sau se pot manifesta periodic, deseori provocate de exităţii nociceptive. În leziunile unilaterale se manifestă de o singură parte. Bolnavii cu hipertensiune intracraniană, prin suferinţă de fosă posterioară, asociază frecvent cefaleei occipitale cu iradiere în ceafă şi o atitudine anormală a capului şi gâtului (torticolis sau retrocolis) care nu poate fi corectată de către examinator.

MIŞCĂRILE INVOLUNTARE

Crisanda Tudoran

Mişcările involuntare, generalizate sau localizate, sunt evidente uneori la prima inspecţie, alteori necesită o observaţie mai îndelungată, apărând fie în repaus, fie la păstrarea unei poziţii, fie în timpul mişcării, putând fi modificate de emoţii, temperatura mediului ambiant sau efort. Trebuie descrise ca ritm, amplitudine, frecvenţă, localizare şi condiţii de apariţie.

Fasciculaţiile musculare reprezintă contracţia sincronă a fibrelor unei unităţi motorii; ele sunt aritmice şi nu antrenează mişcări ale segmentelor. Sunt mai evidente după percuţia muşchiului şi expunerea la frig. Ele apar ca urmare a leziunii lente a pericarionului neuronului motor periferic (scleroza laterală amiotrofică, paralizia bulbară progresivă), dar se pot întâlni şi la persoane sănătoase, pentru scurte perioade de timp, la expunere la frig, după efort fizic susţinut, în perioade de repaus.

Miokimiile sunt fasciculaţii mai ample, apar frecvent la orbicularul ochilor la pleoapa inferioară sau în musculatura

membrelor. Ele sunt benigne şi apar în perioada de repaus, după efort fizic. Un tip aparte îl reprezintă miokimiile faciale, care durează mai multe săptămâni. Sunt localizate pe o jumătate a feţei şi apar în leziuni ale trunchiului cerebral (leuconevraxite, glioame bulbopontine).

Spasmul facial clonic constă în contracţii involuntare aritmice în musculatura inervată de nervul facial; sunt unilaterale şi apar uneori după para-lizia facială periferică, la bolnavii vârstnici, în leziunile extrapiramidale.

Pseudoatetoza apare sub forma unor mişcări lente, aritmice, în menţinerea unor poziţii, la bolnavii cu tulburări de sensibilitate profundă. Se exacerbează când lipseşte controlul vizual.

Miocloniile sunt contracţii involuntare bruşte, aritmice şi de scurtă durată a unuia sau mai multor grupe musculare, generatoare sau nu de deplasare segmentară. Pot fi localizate sau difuze la nivelul membrelor şi feţei, pot apărea spontan sau sub influenţa unor stimulări somestezice sau senzoriale sau a unei mişcări automate sau voluntare (mioclonii de acţiune). În unele cazuri, miocloniile pot avea semnificaţia unui fenomen epileptic: mioclonii bilaterale sincrone în Peţit Mal mioclonic, mioclonii localizate subintrante în epilepsia parţială continuă. În epilepsia mioclonică progresivă se asociază crize de epilepsie şi mioclonii cu caracter independent (sindromul Ramsay-Hunt), boala Unvericht.

Tremurăturile sunt oscilaţii ritmice, involuntare, în jurul poziţiei de echilibru, prin intrarea alternativă în acţiune a musculaturii agoniste şi antagoniste. Tremurătura din boala Parkinson este o tremurătură statică, apare în repaus, la menţinerea unei atitudini şi diminua sau dispare în cursul unei mişcări voluntare, se exacerbează la emoţie şi la frig. Este localizată cu predilecţie la nivelul membrului superior, uni- sau

bilateral, are un ritm de 4 – 6 oscilaţii pe secundă şi un caracter stereotip, mimând aspecte gestuale: „facerea pilulelor”, „numărarea banilor”, „răsucirea unei foiţe de ţigară”. Poate cuprinde şi extremitatea cefalică. La membrul inferior imită bătutul tactului. Tremurătura cerebeloasă este de două feluri: o tremurătură intenţională la membre, care apare în timpul mişcării, mai ales spre sfârşitul ei; şi o tremurătură statică, de postură, evidenţiată la trunchi şi extremitatea cefalică, când bolnavul trece în orto-staţiune, prin efort static de a menţine poziţia. În repaus absolut tremurăturile cerebeloase dispar.

În degenerescenta hepatolenticulară, tremurătura are un caracter extrapiramidal şi cerebelos de exagerare intenţională, care apare în timpul mişcărilor sub formă de instabilitate poziţională (când degetul este gata să atingă ţinta, membrul superior prezintă o mişcare bruscă de respingere), numită *spasm opoziţional*.

În paralizia generală progresivă, tremurăturile sunt localizate mai ales la nivelul membrelor superioare distal, buze, limbă, constând din propulsia şi retractarea limbii (mişcări de „trombon”); au amplitudine redusă şi o frecvenţă de 6 – 8 oscilaţii/ secundă.

Tremurătura ereditară (esenţială) apare şi la alţi membri ai familiei, nu este însoţită de alte fenomene neurologice, apare la tinereţe şi predomină la membrele superioare.

Tremurătura senilă are un debut tardiv, interesează în special capul, buzele şi mandibula.

Tremurătura fiziologică este de amplitudine mică şi frecvenţă mare, apare la emoţii şi oboseală, fiind vizibilă în cursul unei mişcări sau la menţinerea unei poziţii.

În hipertiroidism, tremurătura are amplitudine mică şi se aseamănă cu cea fiziologică.

Mişcarea coreică imită mişcarea voluntară, apare aritmie,

variind de la un segment la altul „fără scop" (ilogică), cu amplitudine care variază de la un moment la altul şi cu apariţie imprevizibilă. Predomină deseori la rădăcina membrelor, alteori însă nu este evidentă decât în partea distală; poate apărea în repaus sau în desfăşurarea unor mişcări voluntare pe care o parazitează, producând o adevărată caricatură a mişcărilor (parakinezis); poate cuprinde corpul în întregime, o jumătate a lui (hemi-coree) sau numai un segment al membrelor. Mişcările coreice diminua în repaus şi dispar în somn.

Hemibalismul, cea mai amplă mişcare involuntară, cuprinde membrul superior şi inferior de o singură parte, determinând rotirea acestora de partea opusă, cu o amplitudine şi violenţă deosebite. Este produs, de obicei, de hemoragia în corpul subtalamic Luys controlateral.

Mişcarea atetozică interesează în special segmentele distale ale membrelor, are un caracter aritmie, lent, vermicular (şerpuitor), sub formă de mişcări de flexie-extensie ale degetelor. Diminuă în repaus şi dispare în somn. Cu timpul, extremităţile pot prezenta deformări (degete în „baionetă"). Apare în leziuni de putamen şi talamice. Trebuie diferenţiată de pseudoatetoza produsă prin tulburări de sensibilitate profundă. În unele cazuri, afectează membrele în întregime, producând atitudini bizare, ca în cazul unor encefalopatii infantile.

Torticolisul spasmodic constă în spasme ale musculaturii gâtului (predominant pe sternocleidomastoidian), antrenând posturi laterale ale capului şi gâtului. Poate evolua spre o distonie de torsiune (spasm de torsiune) cu răsucirea trunchiului, gâtului şi membrelor.

Ticurile sunt mişcări involuntare bruşte, care se repetă stereotip, mai ales la nivelul musculaturii feţei şi gâtului, imitând unele gesturi normale; pot fi inhibate voluntar pentru scurte perioade de timp.

Perseverarea constă în continuarea unei activităţi, în lipsa unui excitant adecvat. Ea poate apărea şi ca perseverare tonică (în timpul sau la sfârşitul unui act motor, bolnavul rămâne imobil un timp indefinit). Se întâlneşte în tulburări psihice şi în leziuni organice ale creierului (hemoragii cerebrale cu pătrunderea sângelui într-un singur ventricul lateral, tumori de corp calos).

SEMNELE MENINGEALE

Crisanda Tudoran

Iritaţia meningeală produsă de un proces inflamator sau hemoragie poate fi sugerată anamnestic de cefalee, la care se asociază fotofobia şi voma şi la inspecţie, de poziţii caracteristice în flexie (poziţia în „cocoş de puşcă”).

Probele de depistare a iritaţiei meningeale se pot sistematiza în trei categorii:

1. *Durerea referită a meningelui* (inervat de trigemen, glosofaringian, vag, primele rădăcini nervoase cervical) se manifestă prin cefalee exagerată de tuse, strănut, efort şi, în general, de toate cauzele care duc la creşterea presiunii lichidului cefalorahidian; de asemenea, lumina, uneori zgomotele puternice şi chiar excitaţiile cutanate pot exacerba cefaleea. Se însoţeşte de greţuri, vărsături, fotofobie. În caz de leziuni localizate pe anumite porţiuni ale meningelui, durerea este referită uneori la distanţă, alteori se poate evidenţia local, prin percuţia craniului.

2. *Semnele de rigiditate ale cefei* şi *coloanei vertebrale* sunt cele mai caracteristice pentru diagnosticarea iritaţiei meningeale, nelipsind practic decât la nou-născut şi uneori în primele ore de la instalarea unei hemoragii meningiene.

De obicei, redoarea cefei se evidenţiază la încercarea de flectare pasivă a capului, bărbia neputând atinge toracele, manevra declanşează durerea; mişcările pasive de rotaţie şi extensie ale capului sunt în general posibile. Trebuie să se ţină seama, în aprecierea valorii manevrei, de posibilitatea unei

afecţiuni vertebrale (spondiloză etc), care poate limita mai ales la persoanele vârstnice, flexia capului. Bolnavul ia poziţia caracteristică în „cocoş de puşcă", iar în stadii mai avansate se produce hiperextensia spontană a capului (afecţiuni meningeale ale fosei posterioare) şi chiar opistotonus (meningită la copii).

Rigiditatea cefei este produsă prin creşterea tonusului musculaturii axiale posterioare, ca urmare a impulsurilor vehiculate spre centrii reflecşi spinali, de rădăcinile spinale afectate (iritate) de suferinţa meningelor. Atitudinea particulară a pacientului (cu tendinţă generală de flexie) are ca scop reducerea la minimum a tensiunii rădăcinilor.

3. *Semnele de iritaţie radiculară* (semne de elongaţie) mai frecvent examinate sunt:

— Semnul Kernig I: bolnavul în decubit dorsal este ridicat în poziţie şezândă; gambele se flectează şi încercarea de întindere a genunchiului este dureroasă;

— Semnul Kernig îi bolnavul fiind în decubit dorsal se face flexia coapsei pe abdomen cu gamba flectată pe coapsă, după care se încearcă întinderea gambei; extensia gambei este limitată sub 130° şi este dureroasă;

— Semnul Brudziński al cefei: flectarea forţată a capului cu toracele fixat pe planul patului duce la flectarea genunchilor;

— Semnul Brudziński controlateral: flectarea membrului inferior produce o schiţă de flexie în membrul inferior controlateral;

— Semnul Lassegue: bolnavul fiind în decubit dorsal, se face flexia coapsei ridicându-se membrul inferior de călcâi cu genunchiul extins; normal la tineri se poate ridica membrul inferior, fără să producă durere sau contracţie musculară la 90°; patologic, mişcarea este limitată de apariţia durerii şi a spasmului muscular. Comprimarea jugularei în timpul efectuării

manevrei Lassegue exagerează durerea, prin creşterea tensiunii lichidului cefalorahidian.

De cele mai multe ori, datele anamnestice, inspecţia şi prezenţa semnelor meningeale majore (redoare de ceafă) sunt suficiente pentru depistarea unei iritaţii meningeale. În unele cazuri, tabloul clinic meningeal este discret, făcând necesară căutarea mai multor semne, ca de exemplu semnul nuco-midriatic al lui Flotow (apariţia midriazei bilaterale, la flexia bruscă a cefei).

În prezenţa semnelor meningeale este obligatorie examinarea lichidului cefalorahidian, pentru precizarea cauzei: hemoragie meningee sau meningită. În cazul unui edem la nivelul papilei optice (orice prelevare de lichid cefalorahidian trebuie să fie precedată de examenul fundului de ochi), dacă diagnosticul o impune, se face puncţia lombară, dar se prelevează doar foarte puţin lichid (maximum 1 ml). Când bănuim un proces expansiv cerebral, este recomandabil ca examenul L.C.R. să fie precedat de examenul computer tomografie cerebral.

EXAMENUL NERVILOR CRANIENI

Virginia Ion

Nervii cranieni, perechi şi simetrici, ies din cavitatea craniană şi se distribuie la structurile extremităţilor cefalice (fig. 2 şi 3).

Perechea I – Nervul olfactiv

Nervul olfactiv (fig. 4 şi 5) are receptorul în mucoasa olfactivă (pata galbenă) şi primul neuron olfactiv este reprezentat de celulele bipolare din epiteliul olfactiv. Axonii acestui neuron străbat lama ciuruită şi merg în bulbul olfactiv, unde fac sinapsa cu al II-lea neuron, celulele mitrale; cel de al III-lea neuron se găseşte în rinencefal (zonă a lobului temporal), în aria olfactivă mediană şi aria olfactivă laterală; analizatorul cortical se găseşte tot în rinencefal. Funcţia sa este percepţia

mirosurilor (olfacţia).

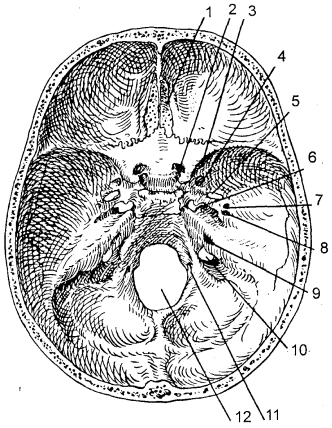


Figura 2. Diagrama bazei craniului cu principalele orificii (vedere internă).

Găuri

1. lama ciuruită a edmoidului;
2. gaura optică;
3. fisura orbitală superioară;
4. gaura rotundă;
5. gaura ovală;
6. gaura ruptă;
7. gaura spinoasă;
8. canalul nenumit;
9. metalul acustic intern;
10. gaura jugulară;
11. canalul hipoglosului;
12. foramen magnum;

Structuri n. olfactiv; n. optic; a. oftalmică; n. oculomotor, abducens şi oftalmic; n. maxilar; n. mandibular; a. carotidă internă; n. simpatic, v. şi a. meningee mijlocie; n. pietros

superficial; n. facial şi auditiv; a. carotidă internă; n. glosofaringian, vag, spinal extern, sinusul transvers; n. hipoglos măduva spinării, n. spinal extern, arterele vertebrale, arterele spinale anterioare.

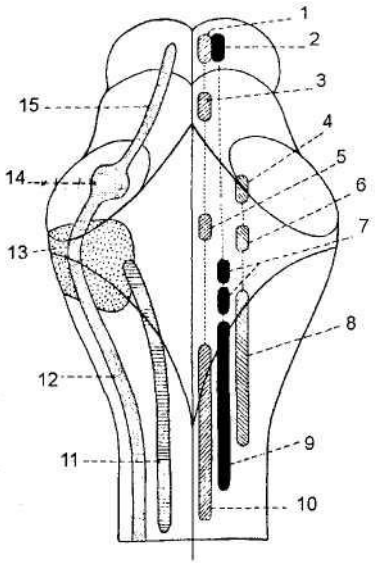


Figura 3. Nucleii nervilor cranieni din trunchiul cerebral (Patton şi col.)

1 – nucleul oculomotor;
2 – nucleul Edinger-Westphal;
3 – nucleul trohlear;
4 – nucleul motor al trigemenului;
5 – nucleul abducens;
6 – nucleul facial;
7 – nucleii salivtor superior şi inferior.
8 – nucleul ambiguu;
9 – nucleul motor dorsal al vagului;
10 – nucleul hipoglos;
11 – nucleul tractului solitar;
12 – nucleul trigemenului
13 – nucleii vestibular şi auditiv.

14 – ramura senzitivă principală a trigemenului;
15 – nucleul mezencefalic al trigemenului.
10

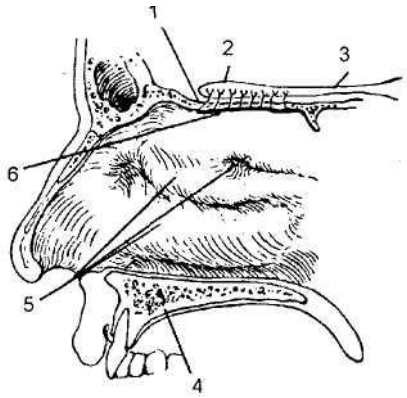


Figura 4. Nervul olfactiv (vedere laterală) (Chusid)
1 – lama ciuruită a etmoidului; 4 – palatul tare;
2 – bulbul olfactiv; 5 – cohleea nazală;
3 – tractul olfactiv; 6 – mucoasa olfactivă.

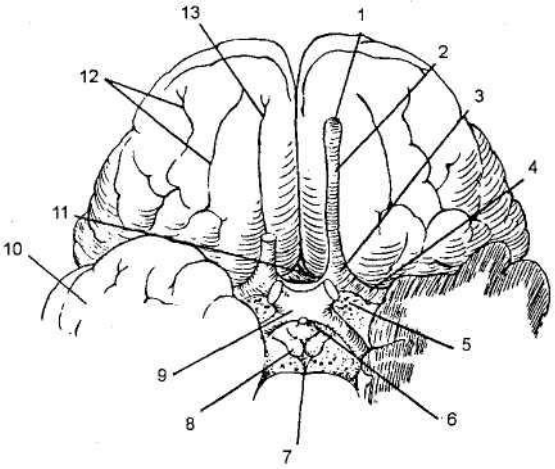


Figura 5. Nervul olfactiv (vedere inferioară) (Chusid)
1 – bulbul olfactiv;
2 – tractul olfactiv;

3 – trigonul olfactiv.
4 – stria laterală;
5 – substanţa perforată anterioară;
6 – tuber cinereum;
7 – substanţa perforată posterioară;
8 – corpi mamilari;
9 – chiasma optică;
10 – lobul temporal;
11 – lamina terminalis;
12 – şanţul orbital;
13 – şanţul olfactiv.
10

Se examinează acuitatea olfactivă, în timp ce pacientul ţine ochii închişi, pe rând la fiecare narină, cu o substanţă odorantă cunoscută şi neiritantă (pentru a nu excita terminaţiile nervoase ale nervului trigemen).

Modificările de acuitate olfactivă întâlnite sunt: hiposmia (scăderea acuităţii olfactive), anosmia (pierderea acuităţii olfactive), hiperosmia (creşterea acuităţii olfactive), precum şi pervertirea mirosului, fie de tipul parosmiei (confundarea mirosului), fie sub formă de cacosmie (perceperea tuturor mirosurilor ca neplăcute). Uneori, pacientul reclamă halucinaţii olfactive, sub formă de senzaţii olfactive neplăcute diverse, care nu au o sursă externă, ci o origine corticală (se întâlnesc în special în unele crize epileptice).

Perechea a II-a – Nervul optic

Nervul optic are receptorul în retină, constituit din celule de tip bas-tonaşe, pentru diferenţele luminoase alb-negru şi celule sub formă de conuri pentru percepţia calitativa a formelor şi culorilor. Primul şi al doilea neuron se găsesc în retină, respectiv celula bipolară din stratul al VI-lea al retinei şi celula multipolară din stratul al VIII-lea al retinei.

Fibrele nervului optic părăsesc orbita prin gaura optică şi după un scurt traiect se reunesc pe linia mediană înaintea hipofizei, formând chiasma optică. La nivelul chiasmei se încrucişează fibrele din porţiunea nazală, trecând în bandeleta optică controlaterală, în timp ce fibrele din porţiunea temporală trec în bandeleta optică homolaterală. Cele două bandelete ajung la ganglionii geniculaţi laterali, aşezaţi în partea externă a nucleului pulvinar al talamusului, în diencefal. Aici se face conexiunea cu cel de al III-lea neuron pe calea optică, axonul acestuia constituind un fascicol răsfirat, denumit radiaţiile lui Gratiolet, care trece prin lobul temporal şi ocepital către scizura calcarină sau aria 17 Brodmann, unde se află aria primară a analizatorului cortical; în jurul ei se găsesc ariile secundare 18 şi 19, tot în lobul occipital.

La nervul optic se examinează acuitatea vizuală, câmpul vizual şi fundul de ochi.

Acuitatea vizuală reprezintă capacitatea de a diferenţia lumina de întuneric, forma, mărimea, culoarea obiectelor şi poziţia lor spaţială.

Pentru examinare, pacientul trebuie să distingă pe rând cu fiecare ochi un obiect plasat la distanţă de 5 m. Limita inferioară a vederii se consideră atunci când bolnavul nu percepe mişcarea mâinii de la 25 cm, iar când nu deosebeşte lumina de întuneric, acuitatea vizuală este considerată egală cu zero. Modificările acuităţii vizuale sunt deci: ambliopia (scăderea acuităţii vizuale) şi cecitatea (amauroza sau orbirea – deci pierderea vederii). Aceste tulburări se întâlnesc în leziuni ale nervului optic, unilateral sau bilateral, după cum leziunea afectează un nerv sau ambii nervi. Cecitatea este totdeauna bilaterală în leziunea chiasmei optice şi când leziunea afectează câmpul 17, de ambele părţi. Nu apare cecitate în leziunea unei bandelete optice, a unui ganglion geniculat lateral sau a unui singur câmp 17.

Cecitatea periferică apare în leziunea nervilor optici şi a chiasmei optice şi se recunoaşte prin pierderea reflexului fotomotor, lipsa micşorării diametrului pupilei la proiecţia unui fascicul luminos şi conştientizarea deficitului (bolnavul recunoaşte că este orb).

Cecitatea corticală apare în leziuni bilaterale ale câmpului 17. Bolnavul nu conştientizează deficitul vizual, el susţine că vede, dar descrie lucruri inexistente în jurul său – confabulează. Nu ocoleşte obiectele aflate în drumul său. Învaţă treptat că este orb. La examenul clinic se constată că bolnavul caută şi nu găseşte obiectele arătate de examinator, iar reflexul fotomotor este prezent.

O altă diferenţă între cele două tipuri de cecitate este aceea că, numai în cazul cecităţii periferice la circa 3 – 4 săptămâni de la instalarea leziunii, se constată atrofia papilei nervului optic prin examenul fundului de ochi cu oftalmoscopul.

Examenul câmpului vizual este spaţiul pe care-l percepe fiecare glob ocular menţinut în poziţie fixă (fig. 6).

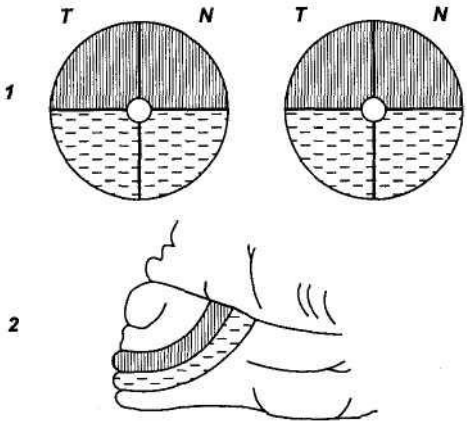


Figura 6. Nervul optic: 1. Câmpul vizual; 2. Zona calcarină (câmpul 17, lobul occipital);

(I = temporal; N = nazal)

Pentru examinarea lui se preferă poziţia mediană. Câmpul

vizual este subdivizat prin două linii perpendiculare în patru cadrane: două temporale – superior şi inferior şi două nazale, de asemenea superior şi inferior. Datorită cristalinului care face refracţia razelor luminoase, obiectele din câmpurile temporale proiectează pe retina nazală, iar cele din câmpurile nazale, pe retina temporală; câmpurile superioare se proiectează pe retina inferioară, iar cele inferioare pe retina superioară. Aceste raporturi spaţiale se păstrează pe toată calea optică, astfel că pe buza superioară a scizurii calcarine (câmpul 17) ajung fibre care vin de la cadranele superioare ale retinei, iar pe buza inferioară, cele din jumătatea inferioară a retinei.

În examenul neurologic curent se explorează câmpul vizual al fiecărui ochi pe rând „cel neexaminat fiind acoperit. Globii oculari, în timpul examenului, sunt menţinuţi în poziţie mediană. Obiectul care trebuie văzut este adus, pe rând, din părea homolaterală, din partea controlaterală, de sus în jos şi de jos în sus. Dacă examinatorul se aşază pe un scaun în faţa pacientului, poate compara propriul său câmp vizual, considerat normal, cu cel al pacientului.

La bolnavii necooperanţi se pot examina cu aproximaţie deficienţele câmpului vizual prin lipsa reflexului de clipit la ameninţare (aducerea bruscă a unui obiect în apropierea ochiului).

Perturbările câmpului vizual se manifestă prin pierderea de vedere parţială care poate lua diferite aspecte (fig. 7):

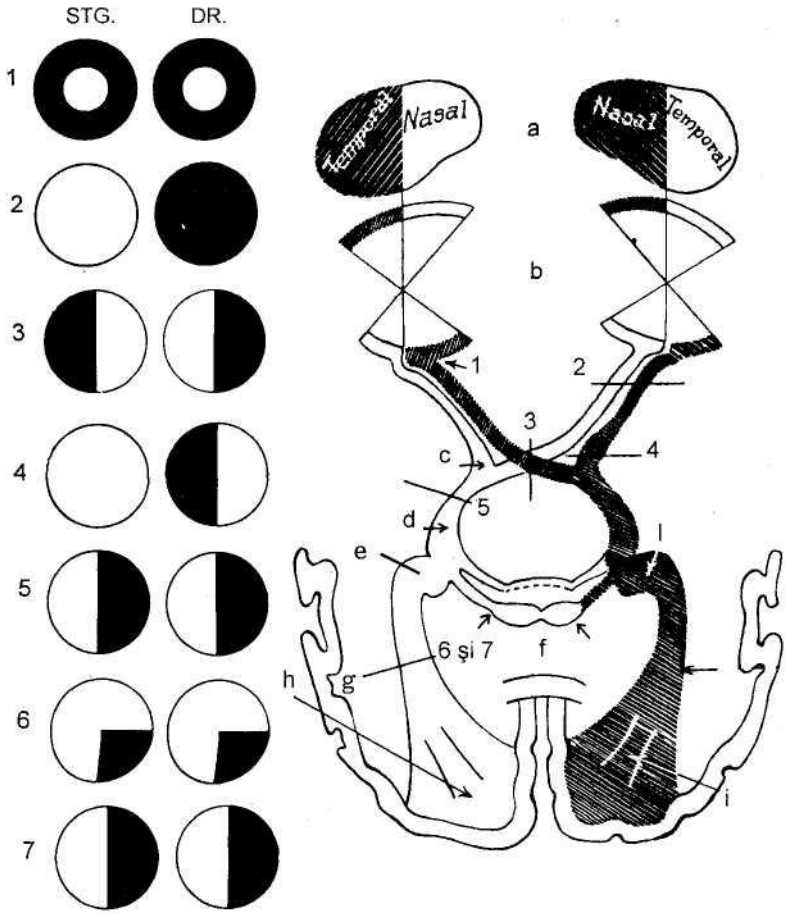


Figura 7. Câmpurile vizuale defecte asociate cu leziunile sistemului vizual:

1. reducere concentrică a câmpului vizual; 2. Cecitate OD; 3. Hemianopsie bitempo-rală; 4. Hemianopsie nazală dreaptă; 5. Hemianopsie omonimă dreaptă; 6. Hemianopsie omonimă în cadran inferior; 7. Hemianopsie omonimă; a – câmp vizual; b – secţiune orizontală prin câmpul vizual; e – nerv optic stâng; d – tract optic stâng; e – ganglionul geniculat lateral; fcoliculii superiori; g – tractul geniculocalearin; h – lobul ocipital; I –

radiaţii optice.

Scotoamele sunt pete oarbe în câmpul vizual cu localizare centrală (leziuni ale maculei sau ale fibrelor papilomaculare) sau periferică (leziuni retiniene).

Îngustarea concentrică a câmpului vizual poate restrânge câmpul vizual la regiunea maculară, bolnavul prezentând o vedere „tubulară" sau „ca prin lunetă", sau ca în „ţeava de puşcă de vânătoare". Poate apărea în leziuni retiniene, dar şi în duble leziuni corticale la nivelul câmpului 17, prin dublă hemianopsie incompletă; mai rar poate apărea în atrofii optice retrobulbare după nevrite retrobulbare.

Hemianopsiile se exprimă prin pierderea vederii într-o jumătate de câmp vizual la fiecare ochi. În raport cu sediul leziunii, ele sunt de două feluri: chiasmatice şi retrochiasmatice.

a. *Hemianopsiile chiasmatice*: sunt heteronime de două feluri: *heteronime bitemporale*, când leziunea afectează partea centrală a chismei, adică decusaţia fibrelor nazale, ca în tumoarea hipofizară, şi *heteronime binazale*, când leziunea afectează partea laterală a chiasmei bilateral ca în arahnoidita de bază a craniului; în ultimul caz, tulburarea apare şi numai la un singur ochi (de exemplu: în anevrisme).

b. *Hemianopsiile retrochiasmatice* sunt *homonime laterale*, dreaptă în leziune stângă şi stângă în leziune dreaptă. Aceasta înseamnă că se pierde vederea în câmpurile drepte şi respectiv stângi de la ambii ochi.

Aceste hemianopsii apar în leziunea bandeletei optice, a ganglionului geniculat lateral, a radiaţiilor optice şi a câmpului 17. În unele cazuri, hemianopsia este în cadran, adică amputează o pătrime de câmp vizual, pentru fiecare ochi (superioară sau inferioară, temporală sau nazală).

Acest lucru este posibil fie în leziuni ale radiaţiilor lui Gratiolet, fie în leziunea câmpului 17.

Examenul fundului de ochi oferă date importante în leziunile căilor optice, dar şi în alte boli neurologice. Se efectuează cu oftalmoscopul, cu ajutorul căruia se iluminează fundul de ochi prin intermediul pupilei. Pe lângă iluminare, oftalmoscopul permite şi o mărire a imaginii fundului de ochi.

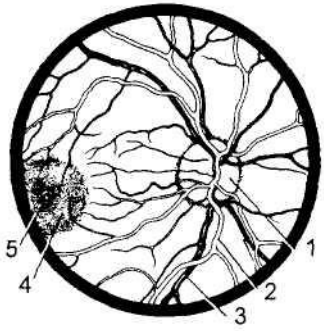
Imaginea normală a fundului de ochi prezintă următoarele detalii (fig. 8):

— *Papila nervului optic* apare ca un disc uşor ovalar, roz-gălbui, cu margini nete care îl delimitează de restul retinei, de culoare roşiatică;

— *Vasele sangvine* pornesc din mijlocul papilei prin mai multe trunchiuri şi se răspândesc pe retină (arterele sunt colorate în roşu-deschis şi sunt bine conturate, iar venele sunt colorate roşu-închis şi mat);

— *Macula lutea* (*pata galbenă*) este o regiune ovalară aparent nevascularizată, situată lateral faţă de papilă şi are culoare roşie-mată.

Modificările patologice mai importante ale fundului de ochi sunt: *Atrofia optică* caracterizată printr-o decolorare accentuată a papilei nervului optic poate fi *primitivă* (în atrofia de n. optic) şi atunci papila apare albă cretacee, cu margini bine conturate şi cu vascularizaţie săracă sau *secundară* (după stază papilară), când apare albă-cenuşie, cu contur neregulat. În ambele cazuri, vederea este pierdută.



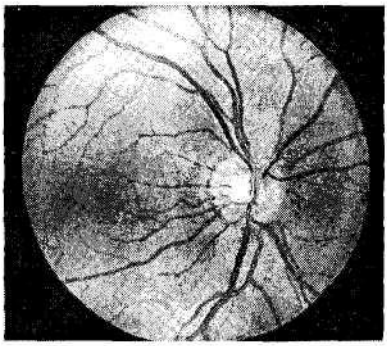


Figura 8. Fundul de ochi

1. disc optic; 2. Arteriole; 3. Vene; 4. Macula lutea; 5. Fovee.

Staza papilară se caracterizează prin papilă congestiv, mărită de volum, proeminentă în corpul vitros; marginile papilei sunt şterse, înecate în edemul care se întinde şi pe zona de retină învecinată. Venele sunt dilatate, conturul vaselor dispare pe alocuri în edem. Acuitatea vizuală rămâne mult timp intactă. Staza papilară face diagnostic diferenţial cu papilita.

Papilita (nevrită optică primară), caracterizată prin papilă hipere-mică, cu striaţii vasculare şi vene dilatate turgescente. Marginile papilei sunt şterse, edemul cuprinde papilă şi regiunile învecinate; pot apărea şi hemoragii sau exsudate peripapilare. Acuitatea vizuală este scăzută precoce şi evoluează rapid spre cecitate.

Hemoragia retiniană cu aspect de lentilă biconvexă apare în hemoragia meningeală prin fuzarea sângelui pe teaca n. optic de regulă la ochiul aflat de partea vasului care sângerează.

Retinopatia hipertensivă cunoaşte patru stadii:

— *Stadiul I* îngustare moderată a arterelor retiniene;

— *Stadiul* II îngustare mai accentuată a arterelor, prezenţa semnului

Salus-Gunn la încrucişarea arterio-venoasă (strangularea venei de către artera care trece pe deasupra);

— *Stadiul III* artere filiforme, cu aspect de fire de argint, mici hemoragii, leziuni exsudative, modificări degenerative retiniene şi apariţia unor deficite vizuale persistente;

— *Stadiul IV* edem papiloretinian, pete albe exsudative, hemoragii în flacără peripapilar, leziuni degenerative retiniene grave şi deficite grave ale vederii.

Retinopatia diabetică prezintă exsudate retiniene sub formă de pete albe şi hemoragii „în flacără", „lacuri confluente"

sau în areole, mici, diseminate.

Perechile III, IV şi VI – Nervii: oculomotor comun, patetic şi abducens

Nervii oculomotori (III – oculomotorul comun, IV – pateticul şi VI – ab-ducensul) au nucleii în trunchiul cerebral (III şi IV în mezencefal şi IV în punte). Părăsesc trunchiul cerebral şi pătrund în sinusul cavernos, pe care îl străbat în întregime împreună cu artera carotidă internă şi ramura oftalmică a nervului trigemen. Pătrund în orbită prin fanta sfe-noidală, distribuindu-se la muşchii extrinseci ai globului ocular. împreună cu n. oculomotor comun, sosesc în orbită fibre parasimpatice pentru pupilă cu origine în nucleul Edinger-Westphal, localizat în mezencefal şi care inervează muşchiul sfincter al irisului şi m. ciliari. Parasimpaticul pupilar produce pupiloconstricţia.

Simpaticul pupilar (pupilodilatator) are originea în nucleul Budge sau centrul ciliospinal, localizat în măduva cervicală inferioară C8-T1 Fibrele simpatice ies din măduvă prin rădăcinile *C8 D1* şi ajung în lanţul simpatic cervical, făcând sinapsă cu ganglionul cervical superior. De aici, prin intermediul plexului pericarotidian, ajung în endocraniu şi prin anastomoza cervicogasseriană iau în continuare calea n. oftalmic, trec apoi prin ganglionul ciliar şi prin n. ciliari lungi, ajungând la muşchii dilatatori ai pupilei.

Nervii oculomotori asigură motilitatea globilor oculari prin inervaţia izolată a fiecărui muşchi ocular, determinând mişcarea globului ocular într-o anumită direcţie:

— M. drept superior (III) – în sus şi înăuntru;
— M. oblic mic (III) – în sus şi în afară;
— M. drept inferior (III) – în jos şi înăuntru;
— M. oblic mare (*IV*) – în jos şi în afară;
— M. drept intern (III) – intern (orizontal) – adductor;
— M. drept extern (VI) – extern (orizontal) – abductor.

Nervul oculomotor comun asigură şi inervaţia ridicătorului pleoapei superioare.

Examenul motilităţii extrinseci şi intrinseci a globilor oculari trebuie să pună în evidenţă: ptoza palpebrală, strabismul (dispariţia paralelismului axelor globilor oculari), diplopia (vederea dublă a unui obiect când este privit cu ambii ochi), limitarea excursiei globilor oculari, modificările diametrului şi motilităţii pupilare.

Aceste tulburări se evidenţiază în două moduri:

— *Examenul static* (*inspecţia*) care arată eventuale diferenţe în deschiderea fantei palpebrale (micşorarea fantei poate sugera ptoza palpebrală), modificarea axelor globilor oculari care devin divergente sau convergente (strabism) şi, de asemenea, modificări în diametrul pupilar, în formă şi contur;

— *Examenul dinamic* care presupune mişcarea voluntară a globilor oculari prin urmărirea cu privirea a unui obiect în mişcare, lateral drept şi stâng, în sus şi în jos (fig. 9). Se pune astfel în evidenţă limitarea mişcării într-o anumită direcţie a globului ocular, cu apariţia diplopiei ca şi lipsa de ridicare a pleoapei superioare (ptoza), la privirea în sus, când este ptoză.

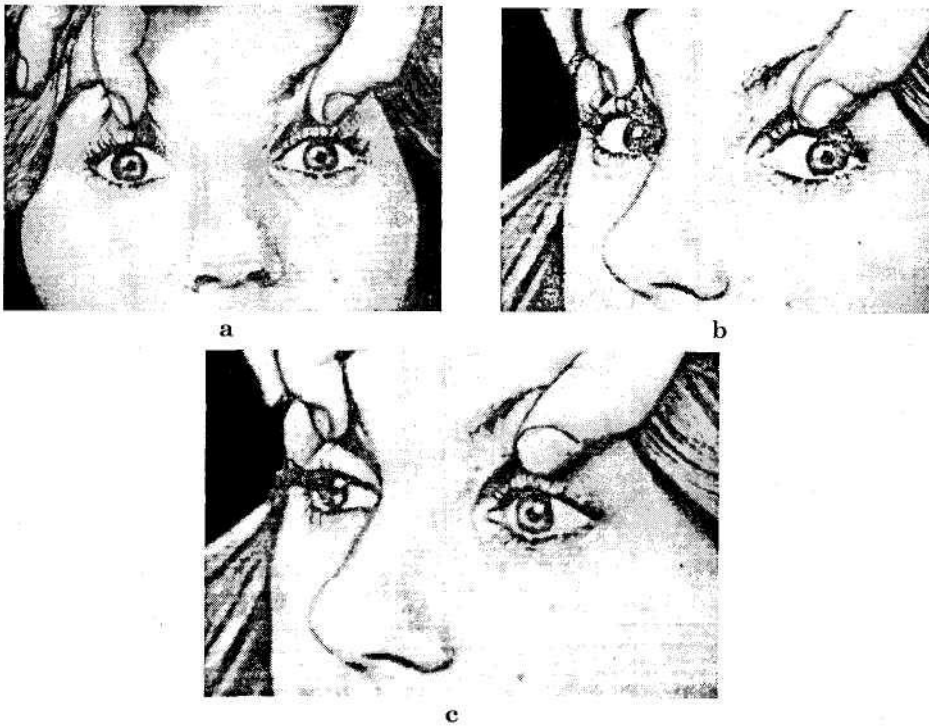


Figura 9. Examenul oculomotilităţii: a. la privirea din faţă; b. lateral stânga; c. lateral dreapta.

Lipsa de mobilizare într-o anumită direcţie ne indică muşchiul paralizat şi prin acesta nervul afectat de leziune. Când bolnavul priveşte în direcţia de acţiune a muşchiului paralizat, vede imaginea obiectului privit dublă (diplopie). Corecţia diplopiei se face prin închiderea unui ochi sau prin întoarcerea capului în direcţia în care nu poate mobiliza ochiul.

Examenul motilităţii oculare poate pune în evidenţă, pe lângă deficienţe în mişcările izolate, şi deficienţe ale *mişcărilor conjugate ale globilor oculari*.

Pentru mişcările conjugate ale globilor oculari, centrul motor se găseşte în aria 8 Brodmann din lobul frontal. Căile oculogire coboară până în protuberantă unde decusează şi se

termină pe nucleii paraabducens. Pe parcursul lor, aceste căi furnizează colaterale la nucleii oculomotori, asigurând mişcările simultane ale globilor oculari pe verticală, în sus şi în jos, şi pe orizontală, spre dreapta şi spre stânga. Paraliziile mişcărilor conjugate nu dau strabism şi deci nici diplopie, deoarece axele globilor oculari rămân paralele.

Examenul motilităţii intrinseci se face prin examenul reflectivităţii pupilare.

Reflexul fotomotor (RFM) în care excitantul este lumina (deci prin n. optic) se închide la nivelul n. Edinger-Westphal, producând micşorarea pupilei (mioză).

Examenul se face pe rând la fiecare ochi. În timp ce ochiul neexaminat rămâne acoperit, ochiul examinat este expus la un stimul luminos, observându-se producerea miozei. La un ochi cu RFM, abolit prin leziunea n. optic, mioza se mai poate produce prin iluminarea ochiului sănătos, deoarece fibrele optice pentru RFM decusează parţial şi o parte dintre ele merg şi controlateral. În acest caz, la ochiul bolnav nu mai vorbim de RFM, ci de *reflex consensual*, care confirmă cecitatea, chiar înainte de apariţia atrofiei optice.

Reflexul de convergenţă se produce la privirea de aproape când se constată adducţia globilor oculari şi mioză. În acest reflex, stimulul luminos (venit prin n. optic) antrenează în mezencefal activitatea a patru nuclei: nucleul dreptului intern bilateral şi nucleul Edinger-Westphal bilateral.

Perechea a V-a – Nervul trigemen

Trigemenul este un nerv senzitivo-motor (fig. 10).

Primul neuron senzitiv se găseşte în ganglionul Gasser, aşezat la baza craniului pe vârful stâncii temporale. Se distribuie periferic prin trei ramuri: oftalmică, maxilară şi mandibulară, care părăsesc craniul prin fanta sfenoidală, gaura rotundă şi respectiv gaura ovală. De la ganglionul Gasser, nervul trigemen

pătrunde în trunchiul cerebral unde întâlneşte al 2-lea neuron senzitiv în nucleul gelatinos al trigemenului, care se întinde de la nivelul măduvei cervicale superioare până la partea superioară a punţii, fiind localizat în regiunea bulbo-protuberanţială laterală. Axonul celui de al doilea neuron intră în fasciculul spino-talamic, care conduce sensibilitatea exteroceptivă spre talamus (al 3-lea neuron senzitiv) iar acesta la scoarţa cerebrală (ariile 3, 1, 2).

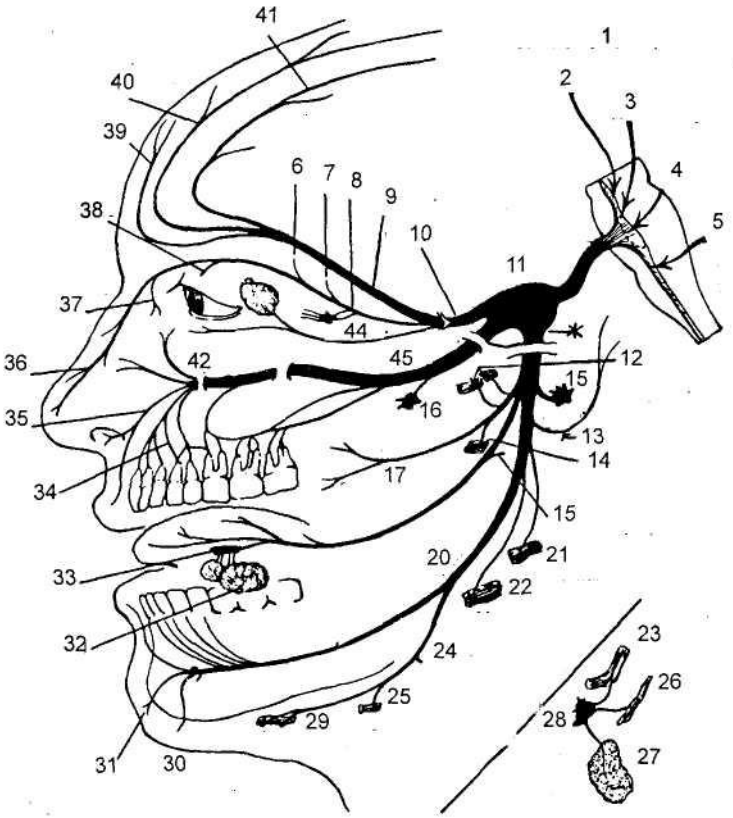


Figura 10. Nervul trigemen:

1. nucleii trigemenului; 2. mezencefalic; 3. senzitiv; 4. motor; 5. nucleul spinal; 6. n. anterior etmoidal; 7. n. posterior etmoidal; 8. n. nazociliar; 9. n. frontal; 10. n. oftalmic;

11. ganglion semilunar; 12. n. temporali; 13. n. auriculotemporal; 14. muşchiul pterigoidian extern; 15. gang. otic; 16. ganglionul sfenopalatin; 17. n. buccinator; 18. n. coada timpanului; 19. n. lingual; 20. n. alveolar inferior; 21. muşchiul pterigoidian intern;

22. muşchiul masetar; 23. muşchiul tensor al vălului palatin; 24. milohioidian; 25. muşchiul milohioidian; 26. muşchiul tensor al timpanului; 27. ganglionul protid; 28. Ganglionul otic; 29. pântecul anterior al muşchiului digastric; 30. mandibular; 31. n. mentonier; 32. glanda submaxilară şi sublinguală; 33. ganglionul submaxilar; 34. n. alveolari superiori anteriori; 35. n. nazal labial şi infraorbital; 36. ram nazal extern;

37. ram nazal intern; 38. n. intratrohlear; 39. n. supratrohlear; 40. ramura frontală;

41. n. supraorbiatl; 42. n. infraorbital; 43. n. lacrimal; 44. g. ciliară; 45. n. maxilar.

N. oftalmic culege informaţii senzitive de la nivelul conjunctivei, corneei, ochiului, orbitei, sinusurilor frontale şi edmoidale, regiunii frontale şi de la scalp până în vertex, prin ramurile: lacrimală, frontală, nazo-ciliară. Furnizează şi un ram meningeal pentru cortul cerebelului şi dura mater în fosa cerebrală anterioară.

N. maxilar se distribuie la tegumentele feţei, în etajul mijlociu, la arcada dentară superioară, la mucoasa boitei palatine şi la cavitatea nazală, nazofaringe, precum şi la nivelul meningelor din fosa cerebrală anterioară şi mijlocie. Ramurile sale sunt n. zigomatic, n. infraorbital (din care se desprind nervii alveolari superiori: anterior, mijlociu şi superior), n. pterigopalatin şi n. meningeal.

N. mandibular asigură inervaţia senzitivă în regiunea temporală şi la nivelul etajului inferior al feţei, cu excepţia unghiului extern al mandibulei unde inervaţia este dată de plexul

cervical), la gingie, arcadă dentară inferioară, limba (în două treimi anterioare), articulaţia tempomandi-bulară. Ramurile sale sunt: n. bucal, n. auriculotemporal, n. lingual (care conduce sensibilitatea gustativă către n. coarda timpanului din n. facial), n. alveolar inferior, distribuit la dinţi prin nervii dental, incisiv şi mental, şi un ram meningeal, distribuit la meningele din fosa cerebrală anterioară şi mijlocie.

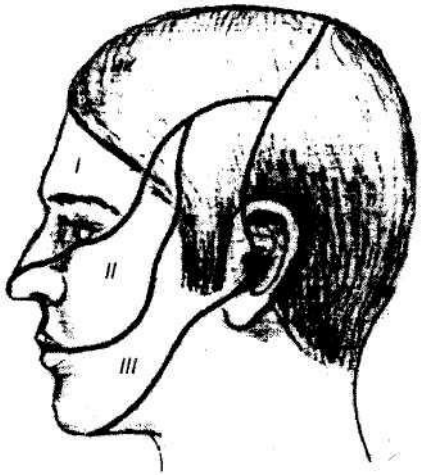


Figura 11. Nervul trigemen senzitiv (I-III – teritoriile inervate)

În concluzie, nervul trigemen asigură inervaţia senzitivă generală la faţă şi scalp, până în vertex, la nivelul conjunctivei, corneei, globului ocular, a mucoasei sinusurilor nazale şi mucoasei nazale, a cavităţii bucale, (incluzând limba, dinţii), partea externă a membranei timpanice, precum şi a meningelor fosei cerebrale anterioare şi mijlocii (fig. 11).

Terminaţiile celor trei ramuri senzitive devin superficiale prin trei buchete: supraorbitar, suborbitar şi mentonier.

Trigemenul motor are nucleul în punte, însoţeşte ramura mandibu-lară şi se distribuie la muşchii: maseter, temporal, pterigoidieni externi şi interni, milohiodian, segmentul anterior

al digastricului (fig. 12). Aceşti muşchi asigură mişcările mandibulei:

— *Coborârea mandibulei* se realizează cu milohidienii şi segmentul anterior al digastricului (cărora li se asociază m. pielos al gâtului, inervat de facial);

— *Ridicarea mandibulei* se face prin contracţia temporalilor, maseterilor şi pterigoidienilor interni;

— *Proiecţia înainte a mandibulei* este realizată de contracţia simultană a pterigoidienilor externi;

— *Mişcarea de lateralitate a mandibulei* este determinată de contracţia unilaterală a pterigoidianului de partea opusă.

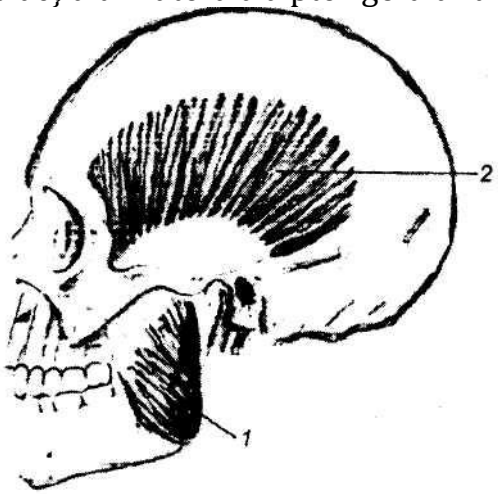


Figura 12. Nervul trigemen motor: 1. muşchiul masetar; 2. Muşchiul temporal.

Examenul componentei senzitive se face cu stimuli dureroşi, termici şi tactili. Bolnavul ţine ochii închişi şi semnalează momentul perceperii stimulului. Se poate constata pierderea percepţiei (anestezie), percepţie mai slabă (hipoestezie) şi inatenţie senzitivă, când stimulii daţi simultan dreapta-stânga nu sunt percepuţi pe o jumătate de faţă, dar se percep când excitaţia este alternativă.

Reflexul cornean (frigemino-facial), exprimat prin închiderea ochiului (facialul) la atingerea corneei (trigemenul), se examinează prin atingerea corneei cu un fir de vată, când bolnavul priveşte în sus şi în partea opusă (fig. 13).

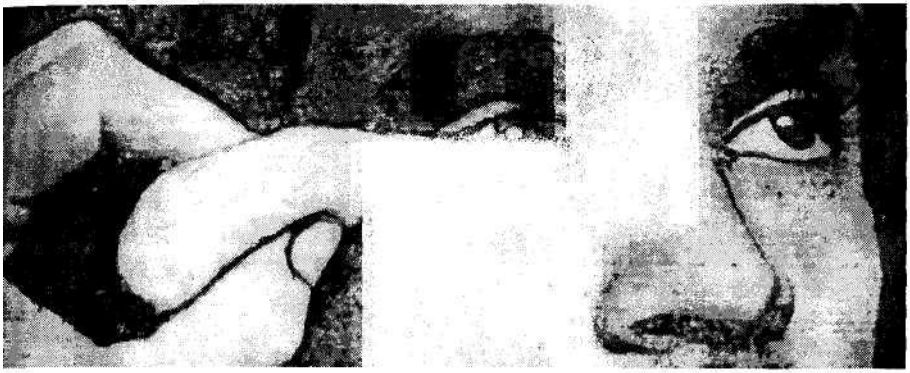


Figura 13. Reflexul corenean.

Examenul componentei motorii a trigemenului se face prin palpa-rea m. maseteri şi temporali în timpul contracţiei lor prin strângerea dinţilor cu forţa. Pentru pterigoidieni, bolnavul este pus să facă mişcare de lateralitate şi diducţie a mandibulei.

Reflexul maseterin (frigemino-trigeminal) este un reflex osteotendi-nos. Se obţine aplicând pe partea laterală a arcadei dentare inferioare un apăsător de limbă. La lovirea cu ciocanul a apăsătorului, mandibula face o mişcare de ridicare. Reflexul poate să fie abolit în leziunea n. trigemen motor sau viu în sindromul piramidal.

Perechea a VIi-a – Nervul facial

Facialul este un nerv mixt, conţinând *fibre motorii*, pentru m. mimicii (m. frontali, m. orbicular al pleoapei, m. sprâncenos, m. obrazului, m. buzei superioare şi ai aripii nasului prin ramura temporofacială şi m. buzei inferioare, m. mentonului şi pielosul gâtului – prin ramura cervico-facială); *fibre senzitivo-senzoriale* şi *vegetative* grupate în nervul interme-diar al lui Wrisberg (perechea a VII-a bis). Acesta asigură sensibilitatea gustativă în

2/3 anterioare ale limbii pentru dulce, acru şi sărat; fibrele senzitive inervează porţiunea externă a conductului auditiv extern, pavilionul urechii şi regiunea retroauriculară; fibrele vegetative se distribuie la glandele sublinguale, submaxilare şi la glandele lacrimale. Nucleul facialului se găseşte în punte; protoneuronul intermediarului lui Wrisberg se găseşte în ganglionul geniculat din stânca temporalului, iar dentoneuronul, în nucleul tractului solitar din bulb.

Nervul facial părăseşte trunchiul cerebral prin şanţul bulbo-protuberenţial şi se angajează în canalul auditiv intern, străbate canalul lui Fallope, iese din craniu prin gaura stilomastoidiană şi se divide în regiunea glandei parotide în două ramuri terminale: temporofacială şi cervi-cofacială.

Examenul facialului. La inspecţie se pot constata simetria cutelor frunţii, egalitatea fantelor palpebrale, simetria şanţurilor nazolabiale. La examenul dinamic se cercetează contracţia bilaterală a frontalului, închiderea cu forţa a orbicularului pleoapelor, iar în etajul inferior, la mişcarea de arătare a dinţilor, contracţia orbicularului buzelor trebuie să tragă de fiecare parte în mod egal; orbicularul buzelor trebuie să facă mişcarea de sugere şi de fluierat, precum şi rostirea corectă a sunetelor labiale, trebuie să se asigure contenţia corectă a alimentelor în cavitatea bucală.

Reflexul nazopalpebral se manifestă prin închiderea simultană a pleoapelor la percuţia rădăcinii nasului.

Reflexul opticopalpebral este o reacţie de ocluzie palpebrală la o excitaţie luminoasă bruscă.

Reflexul cohleovestibular este o reacţie de ocluzie palpebrală la auzul unui sunet puternic şi brusc.

Rflexul cornean (a fost descris la trigemen).

Examenul gustului se explorează cu soluţii cu gust dulce, acru sau sărat, îmbibate într-un tampon care se aplică pe

marginea limbii, succesiv. În timpul examenului, limba este menţinută în afara cavităţii bucale, iar percepţia gustului este semnalată convenţional (ridicarea mâinii). Pierderea gustului (aguezia) sau diminuarea lui (hipoguezia) se întâlnesc în paralizii faciale periferice.

Perechea a VIII-a – Nervul acustico-vestibular

Este constituit din doi nervi: n. acustic şi n. vestibular (fig. 14).

N. acustic are receptorul în organul lui Corti, protoneuronul în ganglionul lui Corti, al II-lea neuron, în nucleii acustici din bulb, al III-lea neuron, în ganglionul geniculat medial din diencefal.

Analizorul cortical se află în câmpurile 41 – 42 Brodmann din lobul temporal în interiorul văii silviene.

Examenul clinic al nervului acustic apelează în mod obişnuit la metoda acumetriei fonice şi instrumentale. Se explorează auzul pe rând la fiecare ureche cu vocea şoptită, care trebuie percepută de la 5 – 6 m, fiind transmisă pe cale aeriană; vorbirea cu voce tare se transmite atât pe cale aeriană, cât şi pe cale osoasă şi trebuie percepută de la circa. 50 m.

În leziunea urechii interne scade percepţia atât pentru voce şoptită, cât şi pentru voce tare. Acumetria instrumentală utilizează un diapazon cu circa 64 sau 128 de vibraţii/secundă.

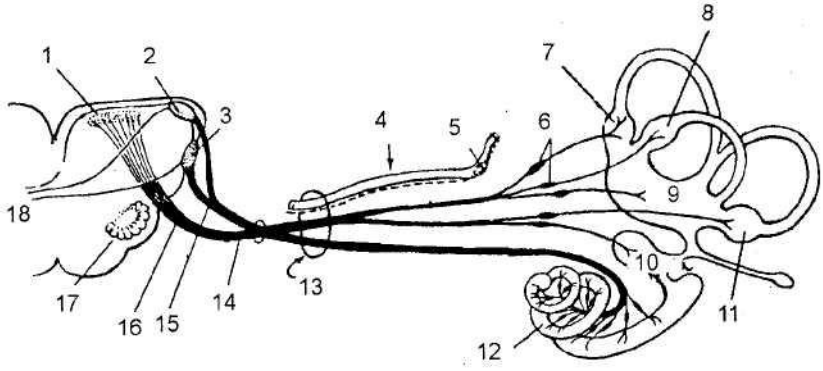


Figura 14. Nervul acustic (Chused)
1 – nucleii vetibulari;
2 – nucleul cohlear dorsal;
3 – nucleul cohlear ventral;
4 – nervul facial;
5 – ganglionul geniculat;
6 – ganglionul Scarpa;
7 – ampula canalului semicircular superior;
8 – ampula canalului semicircular lateral;
9 – utricula;
10 – sacula;
11 – ampula canalului semicircular posterior;
12 – duetul cohlear;
13 – meatul auditiv intern;
14 – nervul acustic;
15 – rădăcina cohleară a nervului acustic;
16 – rădăcina vestibulară a nervului acustic;
17 – oliva bulbară;
18 – corpul trapezoid.
10

Pentru a diferenţia o surditate de transmisie de una de percepţie, se folosesc următoarele probe:

Proba Weber (fig. 15). Amplasarea diapazonului pe linia mediană a capului permite percepţia vibraţiilor cu aceeaşi intensitate în ambele urechi. În surditatea de percepţie acestea sunt auzite mai bine în urechea sănătoasă.

Proba Rinne face o comparaţie între transmiterea osoasă şi cea aeriană (fig. 16). Diapazonul este aşezat cu coada pe mastoidă şi se aude sunetul pentru un timp (conducere osoasă); după ce încetează de a fi auzit pe mastoidă, diapazonul este aşezat în faţa urechii (transmitere aeriană) şi sunetul este din nou auzit pentru circa. 20 – 30 de secunde. În surditatea de

transmisie se inversează raportul dintre transmisia osoasă şi cea aeriană şi proba Rine devine negativă. În surditatea de percepţie, proba Rinne este pozitivă.

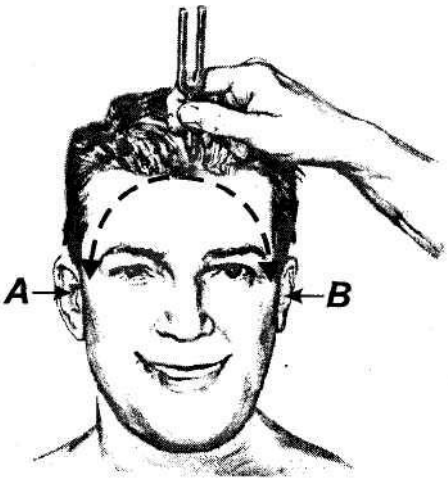
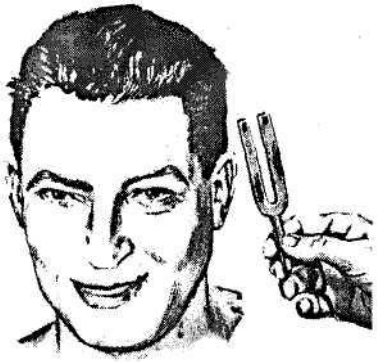
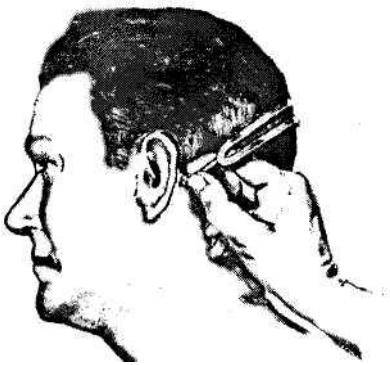


Figura 15. Testarea auzului prin testul Weber:

A – urechea bolnavă percepe mai slab vibraţia, ceea ce indică surditate de conducere;

B – urechea bolnavă percepe mai bine vibraţia, ceea ce indică surditate de percepţie.





Stadiu! *1 Transmisie aeriană*
Stadiul 2 Transmisie osoasă
Figura 16. Testul Rinne:

1. scăderea conducerii aeriene (Rinne +) – surditate de percuţie; 2. scăderea conducerii osoase (Rinne) – surditate de conducere.

Proba Schwabach. În mod normal vibraţiile unui diapazon aşezat pe vertex este perceput timp de 20 secunde; scurtarea duratei de percepţie apare în surditatea de percepţie, iar prelungirea percepţiei indică o leziune de transmisie.

Audiometria tonală se efectuează cu audiometrul electric care emite tonuri pure de diferite frecvenţe (între 64 şi 8.000 vibraţii/s.). Se explorează auzul pentru fiecare ureche în parte, investigându-se atât calea de transmisie aeriană, cât şi cea osoasă (utilizând pentru ultima un vibrator electronoacustic). Se utilizează succesiv tonuri de diferite frecvenţe şi intensităţi, depistându-se pragul de percepţie pentru fiecare sunet; rezultatele sunt transcrise într-o curbă audiometrică (audiograma), notarea rezultatelor făcându-se pentru urechea dreaptă cu o şi pentru urechea stângă cu X (fig. 17).

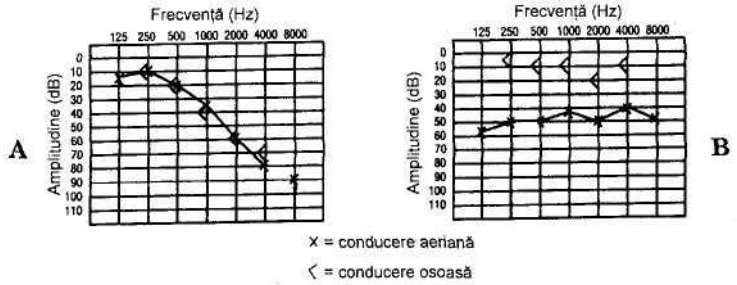


Figura 17. Audiograme: A. conducerea aeriană şi osoasă afectată egal: pierderea în special a tonurilor înalte, tipic pentru surditate de percepţie; B. surditate de conducere (Silverstein H şi col.)

În surditatea de percepţie se constată coborârea curbelor aeriene şi osoase spre frecvenţele înalte.

În surditatea de transmisie, audiometria tonală arată o curbă aeriană mai coborâtă pentru sunetele joase, în timp ce

curba osoasă rămâne normală.

N. vestibular este o parte componentă a căilor vestibulare. Are doi receptori: crestele ampulare în trei canale semicerculare (orizontal, frontal şi sagital) şi maculele prezente în două cavităţi: utriculă şi saculă. Protoneuronul se găseşte în ganglionul lui Scarpa din conductul auditiv intern. Axonii protoneuronului formează n. vestibular care se termină pe nucleii vestibulari din bulb; aceştia sunt în raport cu coarnele anterioare ale măduvei, arhicerebelul, cu nucleii oculomotori, cu formaţia reticulată, cu nucleul dorsal al vagului şi fasciculul longitudinal posterior. Către scoarţa cerebrală, excitaţiile vestibulare ajung prin fibre directe pe calea cerebelo-talamo-corticală. Analizatorul cortical se găseşte în jurul ariei auditive.

În cadrul sistemului vestibular, nervul vestibular participă la realizarea reflexelor de redresare, a reflexelor statokinetice şi posturale, care contribuie la realizarea echilibrului static şi kinetic (dinamic).

Examenul nervului vestibular. Se notează prezenţa senzaţiei de vertij, de rotaţie a obiectelor în raport cu pacientul sau a pacientului în raport cu obiectele din jur, ca şi senzaţia de dezechilibru la schimbarea poziţiei şi în ortostaţiune.

Obiectiv, trebuie să se evidenţieze nistagmusul şi deviaţia tonică.

Nistagmusul este o mişcare sincronă a ambilor globi oculari când bolnavul priveşte lateral, în sus sau în jos. Nistagmusul poate fi orizontal, girator sau vertical.

Deviaţia tonică se pune în evidenţă prin mai multe probe.

Proba Romberg se face cu pacientul în ortostatism, cu baza de susţinere micşorată şi ochii închişi. Laterodeviaţia apare la proba Romberg care este pozitivă. Dacă laterodeviaţia este mereu de aceeaşi parte, proba Romberg se numeşte sistematizată şi este considerată caracteristică pentru leziunea vestibulară.

Dacă deviaţia este nesistematizată, proba Romberg este caracteristică pentru leziunea căilor sensibilităţii proprioceptive conştiente.

Proba mersului în stea. Bolnavul parcurge cu ochii deschişi un drum de cinci paşi înainte şi cinci paşi înapoi cu spatele. După ce a învăţat traseul, repetă mersul cu ochii închişi. În caz de leziune vestibulară, la fiecare dus-întors, deviază drumul, încât la sfârşit, traseul parcurs seamănă cu o stea.

Deviaţia tonică se mai cercetează la membrele superioare prin două probe:

— *Proba laterodeviaţiei membrelor*, pentru care pacientul este aşezat pe scaun, cu membrele superioare întinse în faţă. La închiderea ochilor, membrele superioare încep să devieze lent spre stânga sau spre dreapta;

— *Proba indicaţiei* (*Barany*). Pacientul, aşezat pe scaun, coboară de la 90° m. superior în extensie, cu indicele în extensie şi celelalte degete strânse în pumn, până în dreptul indicelui examinatorului. După mai multe exerciţii, repetă mişcarea cu ochii închişi. În caz de leziune vestibulară, bolnavul deviază lateral faţă de indicele examinatorului.

Probele instrumentale completează examenul clinic.

Proba rotatorie provoacă o excitare a crestelor ampulare din canalele semicirculare la oprirea bruscă a rotaţiei. Se face cu un scaun rotator, bolnavii cu ochii închişi şi capul aplecat în diferite poziţii, în funcţie de canalul semicircular pe care vrem să-l excităm. Se obţine la subiectul normal nistagmus orizontal şi deviaţie tonică. În leziuni vestibulare, aceste fenomene pot fi absente sau se produc cu latenţă şi intensitate diferite.

Proba calorică (irigarea pe rând a fiecărei urechi cu apă caldă (45°) sau rece (15 – 27°), aşezând capul astfel încât canalul pe care dorim să-l excităm să fie în poziţie verticală. În mod normal apar nistagmus şi deviaţie tonică la circa. 30 de secunde.

Labirintul hipoexcitabil are o perioadă de latenţă crescută şi o durată prelungită a reacţiilor, iar la labirintul hiperexcitabil fenomenele îmbracă aspect invers.

Perechea a IX-a – Nervul glosofaringian

Este un nerv mixt: fibre motorii cu origine în nucleul ambiguu din bulb, inervează muşchii stiloglos, stilofaringian şi constrictorul superior al faringelui, asigurând deglutiţia pentru solide; fibrele senzitive, au protoneuronul în ganglionul Ehrenriter, iar axonii protoneuronului se termină în bulb în nucleul tractului solitar. Glosofaringianul asigură sensibilitatea generală a faringelui, a trompei lui Eustache şi a casei timpanului; fibrele senzoariale recepţionează gustul amar la nivelul 1/3 posterioare a limbii. Axonul primului neuron (nucleul Andersch) ajunge în bulb la nucleul tractului solitar, într-o regiune învecinată cu nucleul senzorial al nervului intermediar Wrisberg, cu care formează nucleul Nageotte; fibrele vegetative au origine în nucleul salivator inferior şi asigură inervaţia glandei parotide.

Examenul clinic cuprinde investigarea funcţiilor nervului glosofaringian.

— Funcţia motorie se referă la deglutiţia pentru alimente solide.

Pentru depistarea nervului paralizat se cercetează semnul cotinei al lui

Vernet la bolnavul cu gura larg deschisă, fundul de gât fiind bine iluminat. Când pronunţă o vocală *a*, *o* sau *e*, peretele posterior al faringelui este tras ca o cortină de partea sănătoasă. Se mai cercetează şi reflexul faringian care constă în producerea unei senzaţii de greaţă (vomă)

la atingerea peretelui posterior al faringelui.

— Funcţia senzitivă se explorează atingându-se cu o sondă metalică zonele inervate de glosofaringian; funcţia gustativă se examinează aplicând la baza limbii o soluţie cu gust amar

Perechea a X-a – Nervul vag pneumogastric

Este de asemenea un nerv mixt (fig. 18).

Fibrele visceromotorii îşi au originea în nucleul dorsal al vagului, situat pe planşeul ventriculului IV şi se distribuie la musculatura netedă a bronhiilor, zona cardioaortică, aparatul digestiv.

Fibrele motorii somatice au originea în nucleul ambiguu din bulb şi inervează constrictorul mijlociu şi inferior al faringelui, muşchii vălului palatin (împreună cu nervul spinal), şi muşchii laringelui cu acţiune specială pe abductorii corzilor vocale (nervul laringelui superior).

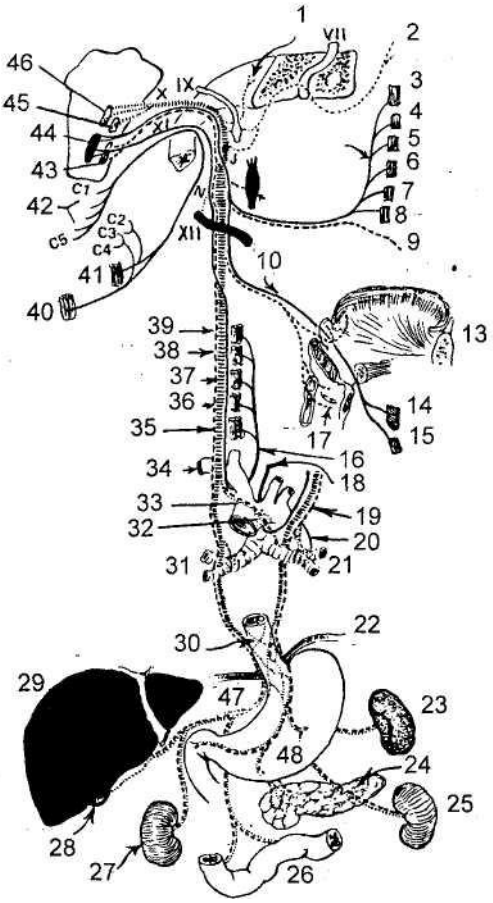


Figura 18. Nervul vag:

1. ram meningeal pentru fosa posterioară; 2. ramuri auriculare; 3. muşchiul ridicător al vălului palatin; 4. m. uvulă; 5. m. faringopalatini; 6. m. glosoplatini; 7. m. salpinoglofaringieni; 8. m. constrictori faringieni; 9. ramuri pentru inervaţia senzitivă a faringelui; 10. n. superior laringeal; 11. ganglionul simpatic cervical superior; 12. plexul faringeal; 13. r. pentru epiglotă şi limbă; 14. m. constrictor faringeal; 15. m. corticoidian;

16. n. laringeu recurent drept; 17. glota; 18. n. laringeu recurent stâng; 19. n. vag stâng;

20. arcul aortic; 21. plexul pulmonar stâng; 22. diafragma; 23. splina; 24. Pancreasul;

25. rinichiul stâng; 26. intestinul subţire; 27. rinichiul drept; 28. vezicula biliară; 29.

ficatul; 30. plexul pulmonar drept; 32. plexul cardiac; 33. nervi cardiaci; 34. a.

suclavic. dr.; 35. esofagul; 36. m. cricoartitenoid posterior; 37. m. cricoartitenoid lateral; 38. m. triaritenoid; 39. m. ariantenoid; 40. m. trapez; 41. m. sternocleidomastoidian; 42. r. spinală a n. ascensor; 43. n. dorsal al vagului; 44. n. amber; 45. n. spinal al tractului V; 46. nucleul tractului solitar; 47. plexul celiac; 48. stomacul;

N – ganglion nodos; J – ganglion jugular;

= n. senzitivi; n. parasimpatici; n. motori.

Fibrele senzitivosomatice cu protoneuronul în ganglionul jugular şi cu deutoneuronul în nucleul tractului solitar din bulb asigură inervaţia mucoasei faringiene (împreună cu glosofaringianul) şi a mucoasei laringiene.

Fibrele viscerosenzitive au protoneuronul în ganglionul plexiform şi deutoneuronul în nucleul senzitiv al vagului şi se distribuie teritoriului inervat de fibrele visceromotorii.

Semiologic, se examinează deglutiţia pentru solide (unde colaborează cu glosofaringianul) şi pentru lichide (unde colaborează cu spinalul). La deglutiţie constatăm că laringele nu se ridică în paralizia bilaterală sau se ridică puţin în paralizia unilaterală. În ceea ce priveşte fonaţia, în paralizia unilaterală apare voce bitonală, iar în paralizia bilaterală apare afonia. Explorarea funcţiei senzitive somatice este de mică importanţă pentru practică, dar se descrie şi la acest nerv un tip de nevralgie la nivelul nervului laringelui superior cu paroxisme dureroase, fulgurante, în zona cartilajiului tiroid şi a osului hioid, cu fonaţie dureroasă.

Perechile de nervi IX, X, XI sunt frecvent afectate împreună, fie la nivelul trunchiului cerebral, prin leziuni ale nucleului ambiguu, fie în leziuni la nivelul bazei craniului, toate trei părăsind cavitatea craniană prin gaura ruptă posterioară.

Perechea a XI-a – Nervul spinal

Are origine bulbospinală. *Fibrele bulbare* provin din nucleul ambiguu şi se distribuie la muşchii vălului palatin, iar prin recurent, la adductorii corzilor vocale. Se examinează atât deglutiţia pentru lichide, care nu trebuie să refuleze pe nas, cât şi fonaţia. În paralizia vălului apare nazonarea.

Reflexul velopalatin (senzaţie de vomă la atingerea vălului palatin) poate fi abolit în condiţii patologice. Fibrele externe ale nervului au origine în măduva cervicală şi se distribuie muşchilor trapez şi sternocleido-mastoidian. Pentru examinarea trapezului punem bolnavul să ridice umărul; pentru sternocleidomastoidian bolnavul întoarce faţa la dreapta şi respectiv, la stânga şi apasă cu bărbia în mâna examinatorului pentru evidenţierea corzii sternocleidomastoidianului.

Perechea a XII-a – Nervul hipoglos

Nervul hipoglos este un nerv motor cu nucleul la nivel bulbar, parame-dian posterior, imediat sub planşeul ventriculului IV. Părăseşte cutia craniană prin gaura condiliană anterioară şi se distribuie la muşchii limbii.

Examenul nervului hipoglos. Se notează tulburări în masticaţie şi în articulaţia cuvintelor, în special la pronunţarea sunetelor linguale. Se examinează mişcările de lateralitate ale limbii, *in situ*, protruzia limbii în afara cavităţii bucale şi mişcările de lateralitate în afara cavităţii bucale.

Atrofia limbii este uşor de recunoscut, deoarece mucoasa se plicaturează (fig. 19). Uneori, în astfel de cazuri, pot fi văzute contracţii spontane, mici, pe suprafaţa limbii – fasciculaţii.

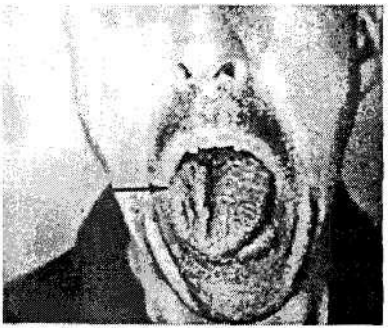


Figura 19. Hemiatrofie dreaptă a limbii (Chusid)

EXAMENUL MOTILITĂŢII

Virginia Ion

Examenul motilităţii este constituit dintr-o serie de probe care pot să evidenţieze tulburările majore ale motilităţii: paralizia, ataxia şi dischinezia.

A. Ortostaţiunea şi mersul. Acestea sunt funcţii complexe, realizate cu participarea tuturor structurilor motorii implicate în asigurarea unei motilităţi normale, la care se adaugă sistemul vizual şi funcţii corticale complexe, ca praxia şi procesele psihice.

Examenul ortostaţiunii se practică numai atunci când starea pacientului permite mobilizarea acestuia, fără pericolul agravării accidentului neurologic.

Ortostaţiunea se consideră normală când pacientul, cu ochii deschişi, poate menţine poziţia ortostatică cu baza micşorată de susţinere şi fără sprijin. Perturbarea ortostaţiunii este de mai multe grade: ortostaţiune cu bază de susţinere lărgită, cu sprijin şi imposibilă. Sindroamele care compromit ortostaţiunea sunt cele cu paralizie (la membrul inferior), sindromul cerebelos, sindromul vertibular.

Examenul mersului urmăreşte mai multe aspecte: poziţia corpului în timpul mersului, mişcările de balans ale membrelor superioare, baza de susţinere, amplitudinea pasului şi păstrarea direcţiei de mers.

În funcţie de aceşti factori, au fost descrise mai multe tipuri de mers, caracteristice pentru unele sindroame (fig. 20). Astfel, este mersul „cosit" în paralizia spastică piramidală, în care bolnavul execută mişcarea din şold, membrul inferior rigid, fiind adus înainte prin rotaţie externă. În paraliziile piciorului, mersul poate fi „talonat", calcă mai puternic cu călcâiul (afectarea muşchilor posteriori ai gambei), sau „stepat" – flectează mai amplu genunchiul, iar partea anterioară a piciorului fiind balanţă cade şi se izbeşte de sol, fără să producă flexie dorsală (în afectarea muşchilor anterolaterali ai gambei). În deficitul motor localizat la centura pelviană, mersul este legănat, „de raţă". În sindromul cerebelos, mersul este „ebrios", cu baza de susţinere lărgită, cu braţele depărtate de corp, cu paşi hipermetrici „de paradă" şi cu direcţie de mers în zigzag. În sindromul parkinsonian, bolnavul are corpul aplecat înainte, „fuge după centrul de greutate", membrele superioare sunt lipite de corp, ca „sudate", iar paşii sunt mici, târşiţi. În coree, mersul este „săltăreţ, dansant" etc.

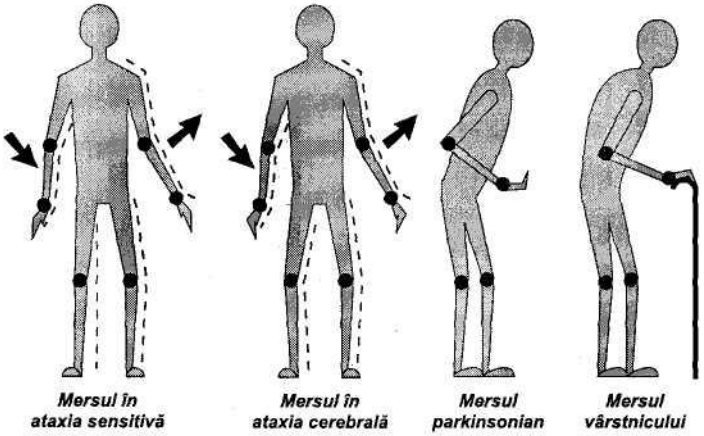


Figura 20. Tipuri de mers patologic: a) mersul în ataxia senzitivă; b) mersul în ataxia cerebeloasă; c) mersul parkinsonian; d) mersul vârstnicului

B. Examenul motilităţii active. Motilitatea activă (voluntară) este iniţiată la nivel cortical, unde este localizat neuronul motor central. Stimulul se transmite prin fasciculul piramidal, la neuronul motor periferic, care se găseşte în cornul anterior al măduvei şi în nucleii motori ai nervilor cranieni. De aici, excitaţia ajunge la muşchi, care efectuează actul motor. Acest sistem motor efector, aparent simplu, compus din doi neuroni şi organul efector propriu-zis (muşchiul) se află în permanenţă sub controlul şi reglajul unor sisteme de detecţie şi corectare a erorilor.

Când leziunea afectează sistemul motor efector, motilitatea voluntară nu se mai face la parametrii normali şi acest aspect se numeşte paralizie. Când leziunea se produce la nivelul sistemelor de corecţie, motilitatea voluntară se modifică în mod calitativ.

Examenul clinic poate pune în evidenţă o modificare cantitativă a mişcării voluntare (paralizia) sau o modificare calitativă (în ataxie şi în dischinezie). Pentru aprecierea „cantitativă" se au în vedere trei parametri: *amplitudinea*, *viteza* şi *forţa* mişcării voluntare precum şi testele de efort sau probele de pareză. Pentru examenul amplitudinii şi vitezei se comandă bolnavului să facă mişcări în toate articulaţiile, cât permite amplitudinea articulaţiei respective. Pentru examenul forţei, bolnavul repetă aceleaşi mişcări contra unei rezistenţe opuse de examinator. Aprecierea se face comparativ dreapta-stânga şi cu dinamometrul, acolo unde este posibil (mână).

Modul de examinare a diferitelor grupe musculare.

Musculatura cervicală se examinează prin mişcări ale capului în toate direcţiile (anterior, posterior, lateral stâng şi drept). Pentru aprecierea forţei muşchilor cefei, se examinează flexia gâtului, bolnavul apăsând cu fruntea în mâna examinatorului, şi extensia, prin apăsare cu occiputul în mâna examinatorului.

Musculatura trunchiului şi abdomenului. Se mobilizează bolnavul aflat în decubit dorsal, cerându-i-se să treacă în decubit lateral şi ventral. Tot din decubit dorsal va trece în poziţie şezândă şi apoi în ortostaţiune. În caz de paralizie a muşchilor jgheaburilor vertebrale, în ortostaţiune, trunchiul se apleacă înainte în unghi drept. La bolnavul în decubit dorsal, se examinează excursia grilajului costal în inspiraţie forţată voluntară. De partea paralizată, grilajul se ridică mai puţin (semnul Egger).

În *paralizia diafragmului*, se constată *deprimarea abdomenului în timpul inspiraţiei*. Examenul musculaturii abdomenului arată în caz de paralizie bombarea ombilicului la flectarea capului (semnul Beeve), iar la tuse, faptul că partea paralizată se ridică mai puţin.

Musculatura centurii pelviene se examinează punând bolnavul să se ridice din poziţie şezândă de pe un scaun cu picioare joase, să facă genuflexiune şi să meargă. Se poate constata că ridicarea se face sprijinindu-se cu mâinile, iar mersul este legănat.

Musculatura centurii scapulare se examinează punând bolnavul să ridice umărul (se examinează muşchiul trapez), să ducă umărul înainte (mişcare făcută de dinţat), să ducă umărul înapoi, urmărindu-se mişcarea omoplatului; paralizia romboidului şi a angularului face ca în timpul acestei mişcări, scapulele să se depărteze de corp („scapula alata”).

Musculatura membrului superior (fig. 21). Se examinează *abducţia* braţului până la 90° (mişcare făcută de deltoid) şi de la 90° la 180°

(mişcare făcută de dinţatul mare). Se examinează *adducţia* braţului (în paralizia pectoralului, bolnavul nu paté să facă adducţia, deci nu poate să atingă cu mâna umărul opus). La antebraţ se examinează flexia, extensia, pronaţia şi supinaţia. La

mână se examinează flexia, extensia, pronaţia şi supinaţia. La degete se examinează flexia, extensia, abducţia, adducţia şi opoziţia.

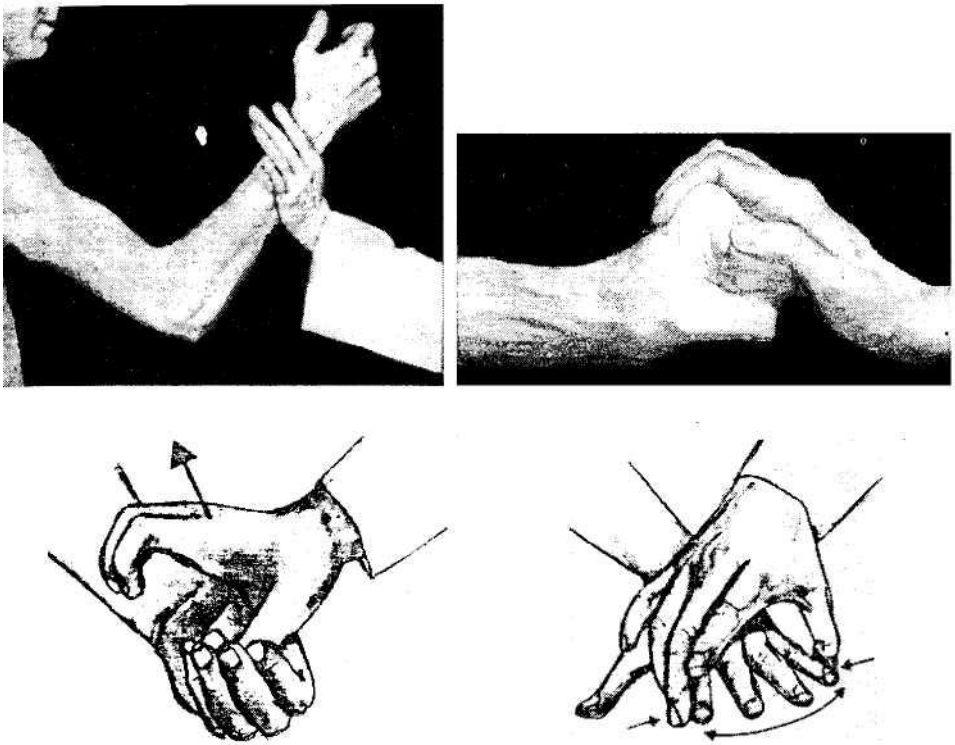


Figura 21. Modalităţi de examinare a forţei musculare la membrul superior

Musculatura membrul inferior (fig. 22). Se examinează în decubit dorsal flexia, adducţia şi abducţia coapsei şi în decubit ventral extensia coapsei. La genunchi se examinează flexia şi extensia. La picior şi la degete – flexia şi extensia. Pentru deficite mici se cercetează mersul pe vârfuri şi călcâie.

Evaluarea deficitului motor. Examenul motilităţii active şi al forţei segmentare poate stabili prezenţa şi gravitatea unei paralizii. O paralizie mare, totală, presupune abolirea mişcării voluntare şi poartă numele de plegie. Când mişcarea este totuşi

posibilă, determinarea invalidităţii are în vedere măsura în care sunt afectaţi cei trei parametri: *amplitudinea*, *viteza* şi *forţa*. Astfel: amplitudine incompletă, viteză mult redusă, forţă zero = pareză mare, (până la dependenţă socială); amplitudine normală, viteză şi forţă scăzute = pareză medie; amplitudine şi viteză normale, forţă scăzută = pareză moderată; deficit evidenţiabil numai la efort = pareză uşoară.

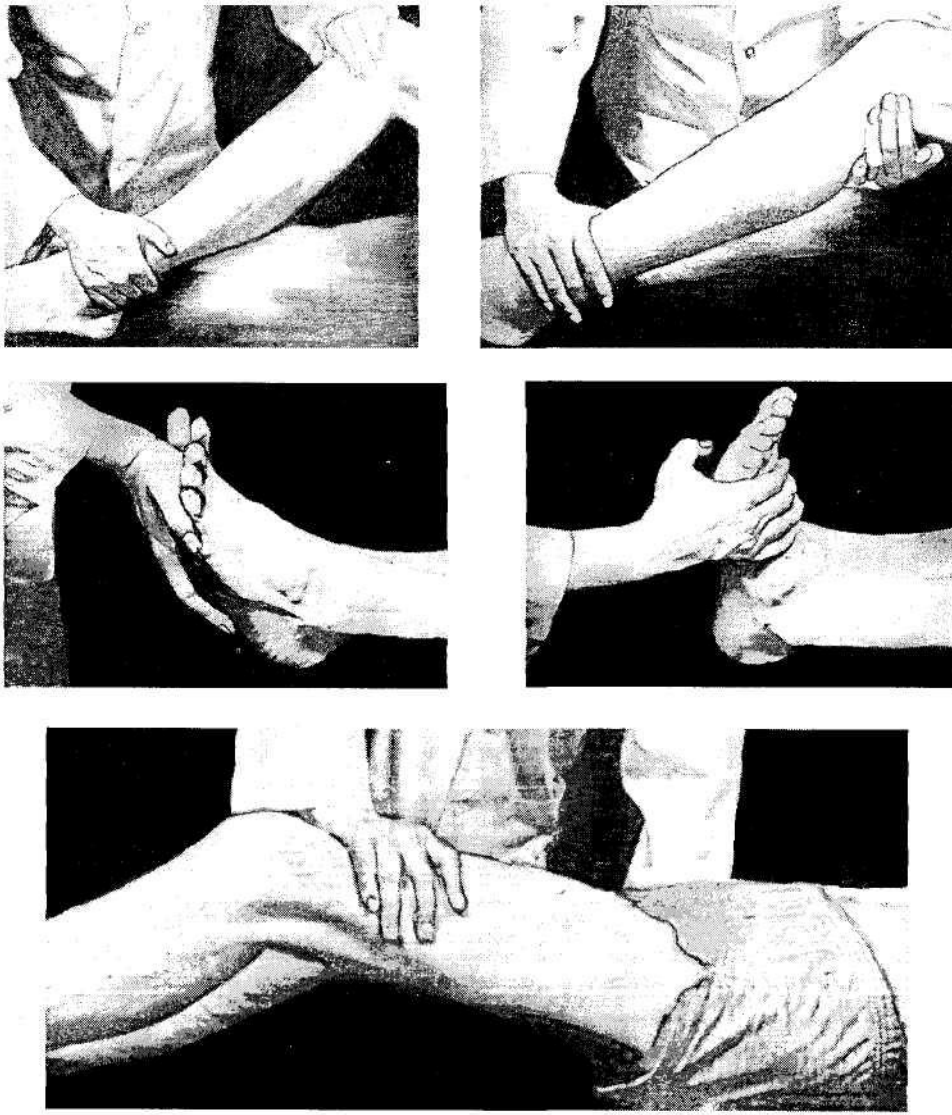


Figura 22. Modalităţi de examinare a forţei musculare la membrul inferior

Testele de efort (probele de pareză) clasice sunt următoarele: – la membrul superior: *proba braţelor întinse* în faţă la 90°. De partea paraliziei cade mai repede braţul, mâna sau

numai degetele;

— La membrul inferior: *proba Mingazzini* se face cu bolnavul în decubit dorsal şi cu membrele inferioare ridicate şi flectate din genunchi la 90° (fig. 23). Membrul paretic cade mai repede;

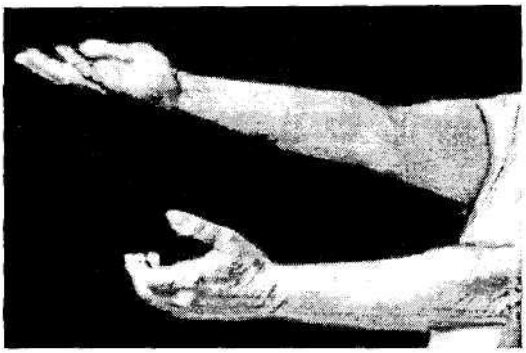


Figura 23. Proba de pareză pentru membrele superioare: la efort membrul paretic face pronatie şi cade lent

— *Proba Vasilescu* se face cu bolavul în decubit dorsal, punându-l să flecteze şi să extindă simultan membrele inferioare. Membrul paretic oboseşte mai repede şi rămâne în urmă;

— *Proba Barre* se face cu pacientul în decubit ventral, ţinând gambele flectate pe coapse în unghi obtuz. Gamba de partea parezei cade prima.

Pentru aprecierea parezei s-a imaginat şi un scor de cinci puncte, care are în vedere în special forţa segmentară:

0 – nicio contracţie nu este posibilă;

1 – contracţie musculară decelabilă la inspecţie; nu se realizează nicio deplasare;

2 – poate să execute mişcări, dar nu contra gravitaţiei;

3 – posibilitatea mişcării active contra gravitaţiei;

4 – posibilitatea mişcărilor active contra gravitaţiei şi a rezistenţei;

5 – forţă musculară normală.

Sindroamele motorii cu paralizie sunt:

— Sindromul de neuron motor central, în care paralizia se însoţeşte de hipertonie, hiperreflectivitate osteotendinoasă şi apariţia reflexelor patologice (paralizie spastică);

— Sindromul de neuron motor periferic, în care paralizia este flască, deoarece tonusul este scăzut. Reflexele osteotendinoase se abolesc şi apare atrofia musculară;

— Sindromul miopatic, prin atrofii musculare mari face imposibilă motilitatea, atât cea voluntară, cât şi cea reflexă. Paralizia este flască;

— Sindromul sinapsei neuromusculare produce o pseudoparalizie, care apare sau se agravează la efort şi diminua sau dispare în repaus. Fenomenul se produce prin tulburare de transmisie a stimului de la nerv la muşchi.

Sindroamele motorii care afectează calitatea mişcării voluntare. Leziunile structurilor care intervin în reglarea mişcării voluntare şi leziunea centrilor corticali ai praxiei determină apariţia unor tulburări calitative ale mişcării. Se constată astfel: perturbarea fineţii şi preciziei mişcării (pacientul este solicitat să încheie şi să descheie nasturi, să facă şi să desfacă noduri, să scrie etc); imposibilitatea realizării actelor motorii complexe (să aprindă o ţigară, să mănânce cu lingura etc); grave tulburări de ortostaţiune şi mers, deşi în pat execută mişcări cu membrele inferioare. Se deduce deci că o modificare calitativă a mişcării voluntare poate crea o invaliditate la fel de mare, de importantă ca şi o paralizie. Se poate întâlni în următoarele situaţii patologice:

— *Sindromul cerebelos* generează hipermetria (depăşirea ţintei), asinergia (descompunerea mişcării voluntare), care alterează fineţea şi precizia mişcării şi tremurătura intenţională ce parazitează mişcarea voluntară;

— *Sindroamele extrapiramidale* prin tulburări de tonus,

akinezie şi mişcări involuntare produc tulburare în iniţierea şi desfăşurarea mişcării voluntare;

— *Sindromul vestibular* afectează ortostaţiunea şi mersul prin tulburări de echilibru static şi dinamic.

Leziunile corticale produc:

— *Apraxie*: – tulburare în realizarea actelor motorii complexe în absenţa deficitului motor, a afaziei şi a tulburărilor psihice;

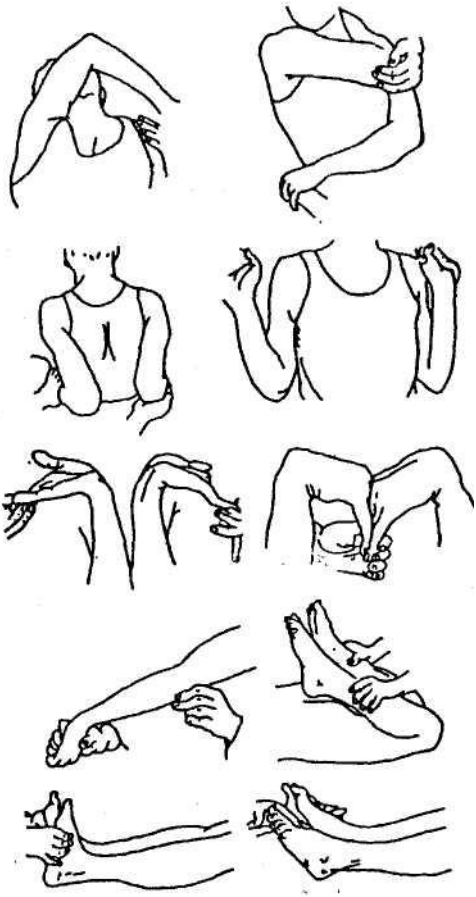
— *Perseverare*: – mişcarea se opreşte greu, se trece cu dificultate de la o mişcare la alta;

— *Lipsa de utilizare*: – bolnavul „uită" să-şi folosească membrul superior, deşi nu este paralizat.

C. Examenul tonusului muscular. Tonusul muscular este o stare de contracţie a muşchiului, având ca mecanism de producere un reflex, componenta tonică a refluxului miotatic spinal; aceasta explică faptul că poate fi menţinut şi inconştient, fără un control permanent al scoarţei cerebrale. Reflexul are ca receptor fusul muscular din muşchi care trimite excitaţii pe calea sensibilităţii proprioceptive conştiente la măduvă; aici, colaterale se desprind dirijându-se către conul anterior al măduvei, pentru a intercepta neuronii motori alfa-tonici al căror axon închide arcul reflex, calea aferentă trimiţând comanda fibrelor musculare tonice (roşii) din muşchiul striat. Excitantul este gravitaţia, care, extinzând muşchiul, extinde pasiv şi fusul muscular aşezat în paralel cu fibrele musculare. Neuronul motor alfa tonic este supus unui control cortical al neuronului motor central (putem creşte voluntar tonusul în unele grupe musculare şi ceva mai greu în toate simultan), este controlat de cerebel care creşte tonusul şi de către sistemul extrapiramidal ale cărui componente acţionează în mod diferit, unele cresc, iar altele scad tonusul muscular.

Figura 24. Examenul tonusului muscular

Modul de examinare a tonusului muscular are în vedere tonusul de repaus, tonusul postural şi tonusul de acţiune. Pentru o apreciere corectă a tonusului de repaus este bine ca pacientul să fie aşezat în decubit dorsal şi să menţină musculatura relaxată. Când pacientul este necooperant şi are muşchii în contractură bilateral, notăm în foaia de observaţie faptul că tonusul nu se poate examina. Controlul tonusului se face prin cercetarea rezistenţei la mişcări pasive (efectuate de către examinator) (fig. 24).



Extensibilitatea se defineşte prin cea mai mare lungime la

care poate să ajungă muşchiul prin întindere. În practică se *examinează prin mişcări pasive*, executate în toate articulaţiile mari. Se notează modul în care se execută mişcarea pasivă, cu uşurinţă şi amplitudine mai mare decât la normal (hipotonie) sau cu dificultate şi cu amplitudine mai mică decât permite articulaţia (hipertonie). În aprecierea extensibilităţii se va ţine cont de integritatea articulară şi de faptul că în mod normal extensibilitatea este mai mică de partea dreaptă decât de partea stângă.

Pasivitatea se cercetează mobilizând de mai multe ori şi cu viteze diferite un segment de membru în raport cu cel adiacent menţinut fix, adică facem *proba balotării*. În hipotonie, balotarea este mai amplă. Proba se examinează în articulaţia pumnului pentru mână şi în articulaţia tibiotarsiană pentru picior şi, mai rar, balotarea antebraţelor în articulaţia cotului, precum şi balotarea braţelor prin mişcări de rotaţie imprimate corpului (pacientul în ortostaţiune cu membrele superioare coborâte pe lângă corp.

Consistenţa muşchiului se determină prin palpare comparativ cu partea sănătoasă. Uneori, simpla inspecţie poate sesiza după relieful muşchiului dacă este o consistenţă scăzută (muşchiul etalat) sau o consistenţă crescută (relief exagerat).

Tonusul postural şi de atitudine este declanşat de nevoia menţinerii unei atitudini. O nouă atitudine declanşează o activitate tonică, permiţând individului adaptarea posturală. Se cercetează prin examinarea unor reflexe ca:

— *Reflexele de postură* descrise de Foix şi Thevenard ca o contracţie care survine într-un muşchi după oprirea unei mişcări pasive de flexie a acestuia. Tendinţa de revenire la poziţia iniţială a unui muşchi flectat pasiv produce întinderea lentă a muşchiului, care nu declanşează o mişcare, ci numai creşterea tonusului. Se examinează prin flexia dorsală a piciorului, palpând

relieful tendonului gambierului anterior, al cărui tonus rămâne crescut şi după încetarea mişcării pasive, în hipertonia extrapiramidală;

— *Reflexele tonice cervicale* descrise de Magnus şi Kleijn la animalul decerebrat sunt întâlnite şi la om în condiţii patologice. Extensia capului provoacă extensia membrelor superioare şi flexia membrelor inferioare, flexia capului produce flexia membrelor superioare şi extensia celor inferioare, rotaţia capului antrenează extensia membrelor spre care se îndreaptă şi flexia celor de partea opusă. Aceste reflexe sunt proprioceptive cu origine articulară şi ligamentară şi necesită prezenţa primelor trei rădăcini cervicale;

— *Reacţia de adaptare posturală* se produce când este perturbată poziţia de echilibru, provocând o contracţie a muşchilor cu redresarea corespunzătoare. Se examinează clinic prin mai multe probe:

proba *împingerii* se cercetează la pacientul în ortostaţiune, producându-i o împingere dinainte-înapoi, la care vom constata o tensiune în tendonul gambierului anterior. În caz de hipotonie, tensiunea tendonului se evidenţiază mai târziu; în afectarea unilaterală o împingere puternică provoacă o deplasare înapoi a piciorului hipotonie; *proba poziţiei ghemuite* (*genuflexiune*) evidenţiază în mod normal o ridicare deasupra solului (o decolare) a talonului bilateral; fenomenul este necesar pentru a se evita o exagerare a flexiei dorsale a piciorului, în hipotonie, decolarea talonului nu se produce unilateral sau bilateral. Proba este pozitivă (talonul nu se ridică) în hipotonie la pacienţii cu sindrom cerebelos şi la cei cu sindrom tabetic.

Tonusul de acţiune se studiază în cursul mişcărilor voluntare, notându-se deformarea acestora în caz de tulburare a tonusului. Astfel, o hipertonie piramidală determină mersul

„cosit”. În hipotonia musculară, mersul este „talonat”, iar în sindromul hepatolenticular bolnavul prezintă „spasm opoziţional”, la încercarea de fixare a indicelui pe nas.

Tulburările de tonus întâlnite în patologia neurologică sunt de trei tipuri:

1. *hipertonia* care apare în: sindromul piramidal, numită şi contractură piramidală sau spasticitate; sindromul extrapiramidal hiperton-hipochinetic este denumită rigiditate; sindromul de rigiditate prin decorticare şi în cel de rigiditate prin decerebrare; sindromul de iritaţie meningeală produce o contractură antalgică, iar în tetanos – descărcarea tonică este o urmare a hiperexcitaţiei motoneuronilor din cornul anterior al măduvei;

2. *distoniile* sunt tulburări de tonus care apar legate de menţinerea unei atitudini şi care conduc la o instabilitate a posturii cu tendinţa de a produce atitudini stereotipe, iniţial labile, apoi progresiv, fixe. Apar în leziuni ale sistemului extrapiramidal.

3. *hipotonia* poate fi determinată de întreruperea arcului reflex elementar (sindrom de neuron motor periferic, sindroame senzitive, suferinţe primitive musculare cu atrofie), dar şi în sindromul cerebelos şi în sindromul extrapiramidal hipoton-hiperkinetic;

D. Examenul reflectivităţii. Acest examen consemnează în foaia de observaţie reflexele osteotendinoase, reflexele cutanate, reflexul de postură şi reflexele patologice.

Reflexele osteotendinoase (ROT) se examinează prin lovirea cu ciocanul de reflexe a tendonului unui muşchi, în vecinătatea inserţiei osoase a acestuia, producând o întindere a muşchiului la care răspunsul motor este fazic, cu deplasare de segment. Condiţia esenţială pentru un răspuns corect este ca bolnavul să nu facă o contracţie voluntară a grupelor musculare,

la care se cercetează reflexul. În mod uzual se examinează următoarele reflexe:

— *Reflexul bicipital* (C5-C6). Cu antebraţul în semiflexie pe braţ se percuta tendonul bicepsului, obţinându-se o flexie a antebraţului;

— *Reflexul tricipital* (C7-C8) (fig. 25). Cu antebraţul în semiflexie pe braţ se percută tendonul tricepsului în vecinătatea olecranului, obţinându-se extensia antebraţului;

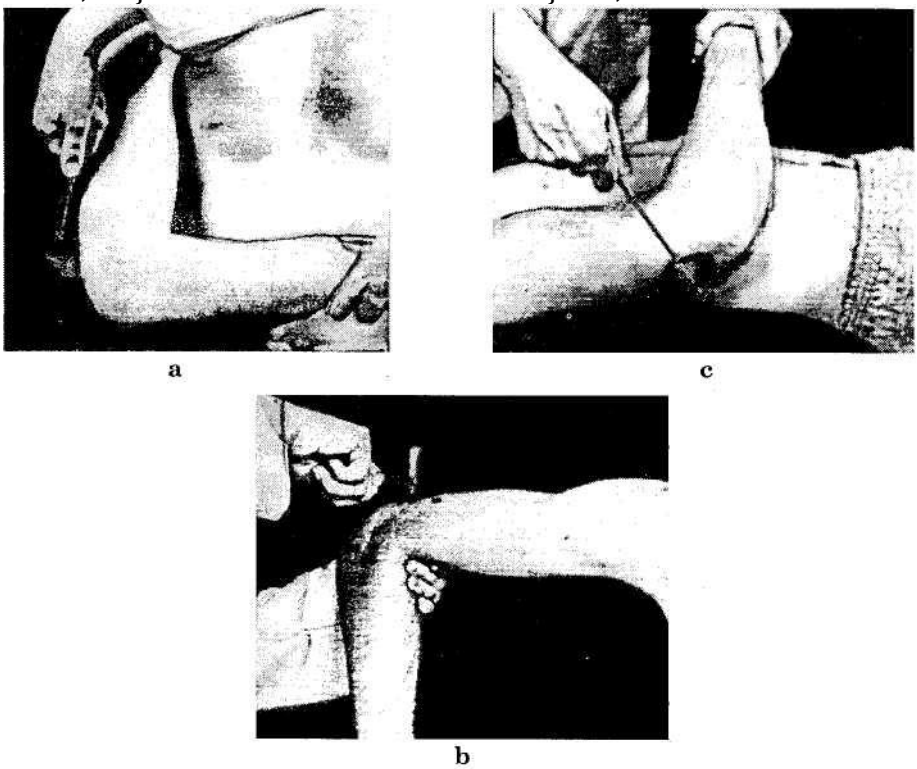


Figura 25. Modalităţi de examen al reflexului tricipital: a, b – în poziţie şezândă; e – decubit.

— *Reflexul stilo-radial* (C5-C6) (fig. 26). Percuţia apofizei stiloide a radiusului cu antebraţul în semiflexie pe braţ, determină flexie a antebraţului;

— *Reflexul cubito-pronator* (C6-T1). Se percuta apofiza stiloidă a cubitusului, antebraţul fiind în semiflexie şi semipronaţie. Se obţine o pronaţie a antebraţului şi a mâinii;

Figura 26. Reflexul stilo-radial.

— *Reflexul rotulian* (L2-L3) (fig. 27). Se percuta tendonul rotulian al gvadricepsului, gamba fiind în semiflexie şi se obţine extensia gambei. Reflexul se poate cerceta cu pacientul în decubit dorsal, dar atunci menţinem pasiv gamba în semiflexie, sau cu pacientul în poziţie şezândă pe scaun sau la marginea patului;

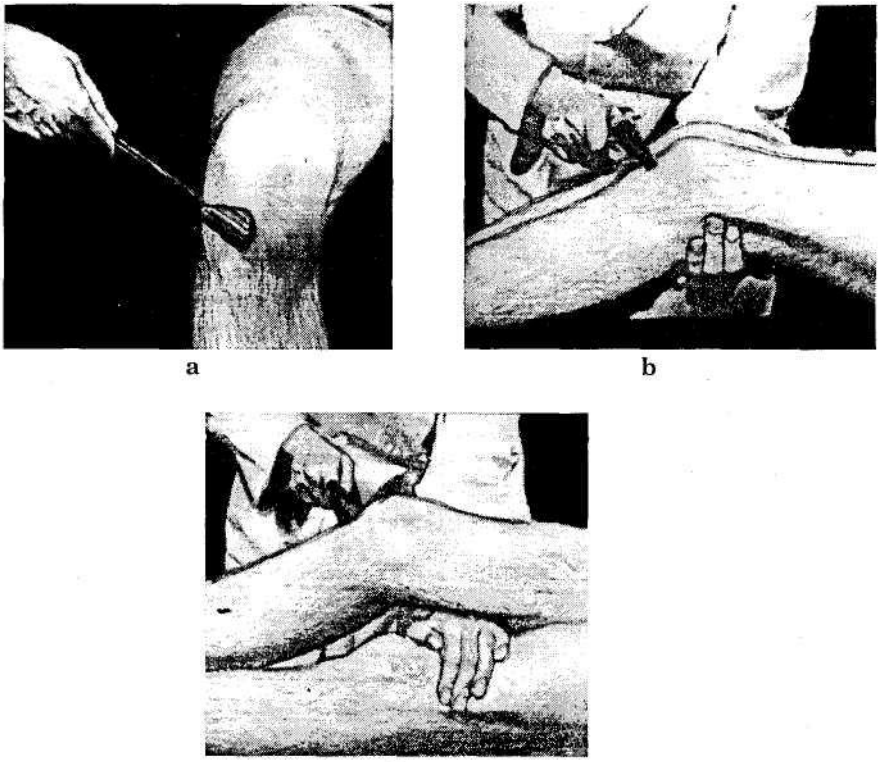


Figura 27. Reflexul rotulian: a – în poziţie şezândă; b, e – în decubit.

— *Reflexul achilian* (S1-S2) (fig. 28). Se examinează cu membrul inferior în triplă flexie şi bolnavul în decubit dorsal, decubit ventral, decubit lateral stâng pentru membrul inferior drept şi invers, şi în sfârşit cu pacientul în genunchi pe scaun. Se obţine o flexie plantară a piciorului.

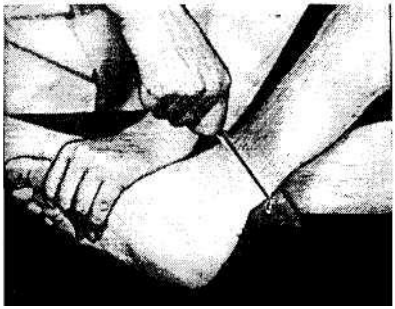


Figura 28. Reflexul ahilian.

Reflexele osteotendinoase pot fi vii, exagerate în sindromul piramidal. Acest aspect se recunoaşte după răspunsul amplu şi prompt, uneori poli-kinetic (mai multe mişcări la o singură excitaţie), precum şi după extinderea zonei reflexogene din care poate fi obţinut.

Abolirea ROT se produce în cazul întreruperii arcului reflex, la nivelul căii aferente (sindrom de neuron motor periferic) a căii eferente (sindrom senzitiv) şi în atrofii musculare primitive.

Reflexele cutanate abdominale se obţin prin stimularea tegumentelor abdominale cu un obiect ascuţit, răspunsul fiind o contracţie a musculaturii subiacente (fig. 29). Reflexul abdominal superior (T7-T9) se produce prin excitarea paralelă sub rebordul costal, reflexul abdominal mijlociu (T9-T10), orizontal la nivelul ombilicului, iar cel inferior (T10-T12)

paralel cu arcada crurală.

Reflexul cutanat plantar (L6-S1) se exprimă prin flexia plantară a tuturor degetelor când se excită marginea externă a plantei. La sugar există o disociere între răspunsul halucelui în extensie şi restul degetelor, care fac flexia.

Reflexul de postură a fost descris mai sus (fig. 30).

Reflexele patologice nu apar în condiţii fiziologice; ele se constată în leziunile neuronului motor central.

Semnul Babiński (fig. 31). La excitarea cu un obiect ascuţit a

marginii externe a plantei apare ca răspuns extensia halucelui, asociată cu flexia plantară a celorlalte degete şi răsfirarea lor în evantai. Un răspuns asemănător se poate obţine prin excitaţii aplicate în alte regiuni:

marginea externă a tibiei (seninul lui Oppenheim), ciupirea tendonului lui Achile (seninul lui Schaffer), compresia musculaturii posterioare a gambei (semnul lui Gordon).

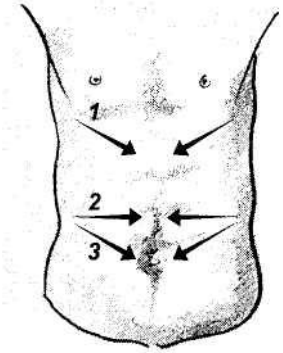


Figura 29. Excitaţia cutanată pentru reflexele cutanate abdomiale: 1. superior; 2. mijlociu; 3. inferior.

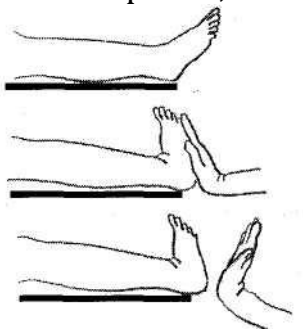


Figura 30. Reflexul de postură.

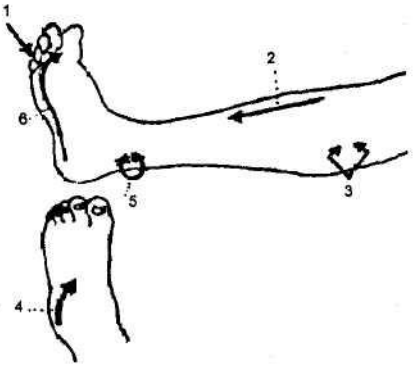


Figura 31. Metode de obţinere a extensie halucelului în condiţii patologice: 1. Gonda; 2. Oppenheim; 3. Gordon; 4. Chaddock; 5. Schaefer; 6. Babiński.

Semnul lui Rossolimo. Stimularea tactilă a feţei plantare a degetelor produce flexia plantară a acestora; se poate obţine şi la mână, tot prin stimularea tactilă a feţei palmare a degetelor.

Semnul Hoffman. Pensarea extremităţii distale a degetului 3 sau 4 la mână produce flexia policelui.

Reflexul palmo-mentonier (semnul Marinescu-Radovici) constă în contracţia muşchilor mentonului la excitarea prin zgâriere uşoară a tegumentului de la nivelul eminenţei tenare.

Clonusul plantar şi rotulian este determinat de exagerarea patologică a reflexului de întindere şi constă din mişcarea repetată a piciorului sau rotulei, la întinderea tendonului ahilian şi respectiv a tendonului cvadricepsului, cât timp aceasta este menţinută de către examinator (fig. 32).

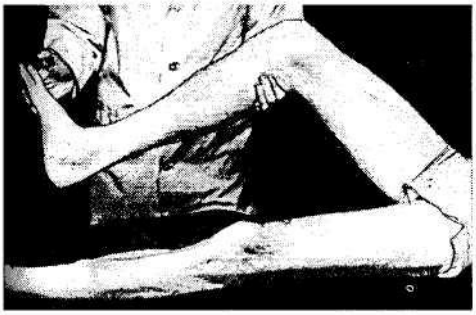


Figura 32. Clonusul piciorului.

Reflexele de automatism medular apar în leziuni severe ale măduvei şi anume;

— *Reflexul de triplă flexie* este un reflex de scurtare, la aplicarea unui excitant nociceptiv. În leziuni medulare se obţine tripla flexie la membrul inferior, dacă se produce pasiv flexia degetelor piciorului. Reflexul se poate declanşa şi prin ciupirea tegumentelor, până la nivelul secţiunii medulare;

— *Reflexul de masă* se produce la excitaţii cutanate dureroase care pot declanşa tripla flexie, însoţită de micţiune, defecaţie şi transpiraţie, prin difuzarea excitaţiei atât la motoneuronii somatici, cât şi la cei vegetativi.

E. Examenul coordonării mişcărilor. Coordonarea mişcărilor diferitelor segmente ale membrelor şi trunchiului presupune gradarea vitezei de deplasare, păstrarea direcţiei şi oprirea la ţinta propusă, existenţa unei sinergii în contracţia muşchilor, care participă la executarea mişcării.

Discoordonarea mişcărilor (ataxia) este caracteristică leziunilor cere-beloase şi ale căilor sensibilităţii proprioceptive conştiente.

Testele (probele) de coordonare pot pune în evidenţă decalarea în contracţia grupelor musculare participante la mişcare: agonişti, sinergici, antagonişti şi muşchii fixatori ai rădăcinii membrelor.

Examenul coordonării mişcărilor trebuie să evidenţieze dacă mişcarea se desfăşoară continuu, fără întreruperi, dacă atingerea ţintei se face cu precizie, deci dacă direcţia şi precizia trectoriei balistice sunt corecte.

Prin probele de coordonare trebuie să se evidenţieze următoarele manifestări patologice: hipermetria, asinergia, tremorul intenţional şi adia-docochinezia.

Hipermetria este exprimată prin creşterea amplitudinii mişcării, cu depăşirea ţintei şi revenire ulterioară.

Tremorul intenţional este o mişcare involuntară, care apare la sfârşitul mişcării voluntare, parazitând-o.

Ambele manifestări patologice se pun în evidenţă prin proba indice-nas, la membrul superior şi respectiv călcâi-genunchi, membrul inferior. Mai sunt şi alte probe care pot evidenţia hipermetria, cum ar fi:

a. *proba liniilor orizontale* (cerebelosul, care trage linii orizontale, între două linii verticale, depăşeşte linia terminală, iar linia trasă de el este tremurată); b. *proba asimetriei tonice dinamice* (Drăgănescu-Voiculescu) în care se cere bolnavului să ridice simultan membrele superioare şi să le oprească brusc la 90°. De partea sindromului cerebelos, membrul superior se ridică mai sus, apoi revine la 90°; c. *proba „Steward-Homes"*, în care bolnavul flectează cu forţă antebraţul pe braţ şi examinatorul se opune. Când opoziţia examinatorului încetează brusc, pacientul se izbeşte cu mâna de torace.

Adiadocochinezia este inabilitatea de a efectua mişcări succesive de pronaţie şi supinaţie cu mâna (testul „marionetelor") şi de flexie dorsală şi plantară a piciorului (proba „baterii măsurii" la picior).

Asinergia este o discoordonare între contracţia muşchilor agonişti şi a muşchilor sinergici în timpul mişcării, cu producerea descompunerii mişcării în părţi componente, (prin întârzierea

contracţiei muşchiului sinergie). Probele de asinergie sunt:

— *„proba indice-ureche" în* care se constată întârziere în flexia indicelui care rămâne un timp în continuarea mâinii, înainte de a fi aşezat pe ureche;

— *„proba flexiei combinate a trunchiului şi a coapsei" în* care se cere bolnavului să se ridice din decubit dorsal cu braţele încrucişate pe piept. La ridicare, de partea sănătoasă, membrul inferior împinge cu talonul pe pat, iar de partea sindromului cerebelos membrul inferior se ridică extins pe planul patului;

— *„proba aplecării pe spate"*, în care la normal se flectează sinergie genunchii, iar la cerebelos din cauza întârzierii acestei mişcări sinergice se constată căderea pe spate, „ca o scândură".

EXAMENUL SENSIBILITĂŢII

Ana Câmpeanu

Structurile care asigură funcţia senzitivă cuprind trei etaje:

— Etajul periferic, de recepţie (receptorii);

— Etajul de transmitere (căile senzitive);

— Etajul de percepţie (cortexul senzitiv) – parietal.

1. *Receptorii* diferă după tipul de stimul recepţionat: astfel, pentru sensibilitatea tactilă se cunosc corpusculii lui Meissner, discurile lui

Merkel, terminaţiile de la nivelul rădăcinilor firelor de păr; pentru temperatură corpusculii Ruffini recepţionează excitaţiile calde, cei ai lui

Krause pe cele reci; pentru durere sunt terminaţii libere mielinice (durerea localizată) şi amielinice (durerea difuză).

Receptorii sensibilităţii proprioceptive (profunde) sunt reprezentaţi de fusul muscular, organul tendinos al lui Golgi, corpusculii lui Paccini (presiunea profundă pe aponevroze, periost, seroase).

2. *Căile senzitive de la receptor la scoarţa cerebrală* cuprind

trei neuroni senzitivi: primul neuron senzitiv (protoneuronul) se află în ganglionul spinal pentru etajul medular, iar pentru trunchiul cerebral, în ganglionii Gasser (trigemen), Andersch şi Ehrenritter (glosofaringian), jugular şi plexiform (pneumogastric).

Dendritele primului neuron primesc impulsuri aferente de la receptori şi trimit impulsuri eferente centrale care merg spre măduvă prin rădăcina posterioară şi spre trunchiul cerebral prin rădăcinile senzitive ale nervilor cranieni.

După diametru, fibrele din rădăcinile posterioare medulare sunt:

— Fibre groase cu multă mielină – fibre A (10 – 20 u) au viteză de conducere mare (18 – 24 m/s) şi conduc sensibilitatea proprioceptivă, presiunea şi discriminarea tactilă;

— Fibre mijlocii (B) – până la 3 u – sunt moderat mielinizate, au viteza de conducere 3 – 15 m/s, şi conduc sensibilitatea tactilă protopatică, termică şi durerea localizată;

— Fibre subţiri (C) – 0, 4 – 1 u – amielinice sau cu teacă mielinică foarte subţire, cu viteza de conducere foarte redusă 0, 7 – 2 m/s şi conduc senzaţiile dureroase difuze.

Al doilea neuron se află în cornul posterior al măduvei, pentru sensibilitatea termică, dureroasă, tactilă protopatică şi în nucleul Goll şi Burdach din bulb, pentru sensibilitatea profundă conştientă şi tactilă epicritică. Fibrele celui de-al doilea neuron se încrucişează în măduvă spre a forma în cordonul lateral medular de partea opusă, fasciculele spino-talamice, anterior şi posterior sau lateral.

Deci, în măduva spinării există următoarele fascicule senzitive: Goll şi Burdach din cordoanele posterioare care transmit sensibilitatea profundă şi tactilă epicritică (conform legii lui Kahler cele sacrate, lombare, dorsale inferioare sunt mediale şi cuprinse în fascicolul Goll; fascicolul Burdach situat

extern are fibre radiculare dorsale superioare şi cervicale); fasciculul spino-talamic anterior conduce sensibilitatea tactilă protopatică, iar spino-talamicul lateral (posterior) sensibilitatea termo-algezică.

În fasciculele spino-talamice fibrele au următoarea dispoziţie: cele din regiunile caudale (sacrate, lombare) sunt laterale, iar fibrele din regiunile superioare (dorsale şi cervicale) sunt aşezate median (legea lui Foerster) (fig. 33).

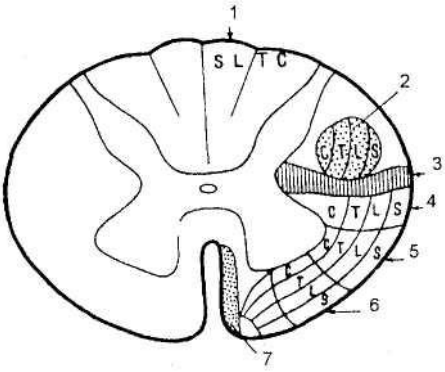


Figura 33. Somatopia în măduva spinării (SLTC = sacrat, lombar, toracal, cortical):

1 – sensibilitate profundă – tactilă epicritică;
2 – fascicul piramidal încrucişat;
3 – vasoconstricţie (transpiraţie);
4 – temperatură;
5 – durere;
6 – tact;
7 – fascicul piramidal direct.

5

Din nucleii Goll şi Burdach (al doilea neuron pentru sensibilitatea proprioceptivă şi tactilă epicritică) axonii se încrucişează, formează lemnis-cusul median sau panglica lui Reil mediană şi se îndreaptă spre al treilea neuron senzitiv din

talamus (nucleul ventral posterior).

Al doilea neuron senzitiv pentru faţă este în nucleul senzitiv al frige-nienului ai cărui axoni se încrucişează mergând tot la talamus prin fasciculul cvinto-talamic, în nucleul ventral posterior (partea mediană sau nucleul arcuat Flechsig).

Fasciculele spino-talamice (anterior şi lateral) ajung de asemenea în nucleul ventral posterior talamic. Deci, în talamus se află al treilea neuron senzitiv pentru toate modalităţile senzitive şi există o somatopie în nucleul ventral posterior, fibrele care sosesc de la membrul inferior sunt aşezate lateral, de la membrul superior mai medial, iar cele de la faţă şi mai medial, într-un nucleu special ventral posteromedian, semilunar sau arcuat al lui Flechsig (fig. 34).

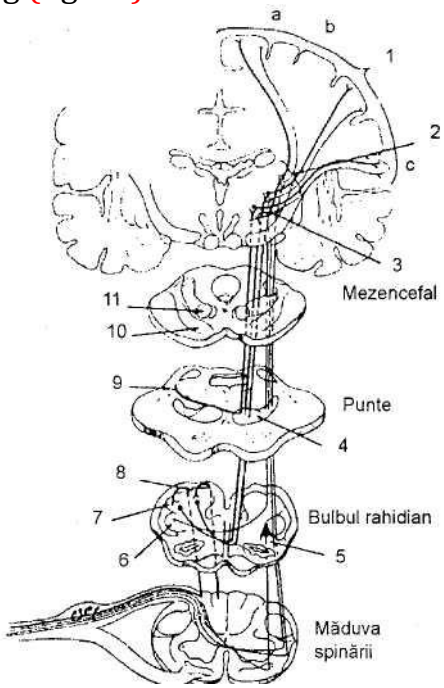


Figura 34. Căile sensibilităţii:
a – picior; b – trunchi; e – faţa;
1 – cortex posteentral;

2 – capsula internă;
3 – nucleu ventral poterolateral;
4 – lemniscul median:
5 – fasciculul spinotalamic;
6 – nucleul gelatinos al trigemenului;
7 – nucleul cuneat;
8 – nucleul gracilis;
9 – nucleul principal al trigemenului;
10 – substanţa neagră;
11 – nucleul roşu.
10

Al treilea neuron senzitiv îşi trimite eferenţele spre scoarţa cerebrală, câmpurile parietale 3, 1, 2, din circumvoluţia parietală ascendentă. La acest nivel, sensibilitatea membrului inferior este proiectată superior, în partea mijlocie se află sensibilitatea membrului superior şi inferior, faţa. Pe lângă această somatotopie senzitivă segmentară există şi o reprezentare în benzi radiculare.

3. *Câmpurile 5 – 7 din parietala superioară* contribuie la integrarea informaţiilor primare în percepeţii diferenţiate.

Pe lângă aceste căi senzitive clasice care se proiectează localizat în anumite arii bine precizate şi transmit prin diferite fascicule excitaţii specifice există şi căi „nespecifice" reticulate, multisinaptice; neuronii reticulaţi aflaţi în trunchiul cerebral primesc colaterale din toate fasciculele sensibilităţilor specifice, pe care le transmit pe aceleaşi căi reticulate polisinaptice la scoarţa cerebrală în mod difuz – după releuri în talamus şi hipotalamus; excitaţia difuză a scoarţei prin transmiterea reticulată pregăteşte percepţia finală, localizată, a excitaţiilor specifice.

Din anatomia căilor senzitive trebuie reţinut faptul că în măduvă şi în partea inferioară a trunchiului cerebral fasciculele

care transmit sensibilitatea profundă şi tactilă epicritică sunt separate de cele ale sensibilităţilor superficiale (termo-algezice) şi de aceea pot fi lezate în mod izolat, în partea superioară a trunchiului cerebral panglica lui Reil (sensibilitatea profundă) şi fasciculul spinotalamic lateral (sensibilitatea termo-algezică) sunt anatomic alăturate.

Investigarea sensibilităţii este una dintre cele mai dificile explorări ale funcţiilor nervoase, deoarece ea necesită o concentrare prelungită din partea bolnavului şi comportă totodată o mare doză de subiectivitate, examinatorul fiind la discreţia răspunsurilor pacientului.

Dat fiind că aceste răspunsuri pot fi extrem de variabile şi uşor influenţabile, rezultate mai sigure nu se obţin adesea decât după examinări repetate la intervale de timp potrivite pentru a nu obosi bolnavul.

În mod schematic examenul se împarte în trei etape privind succesiunea investigaţiilor: se cercetează întâi sensibilitatea subiectivă, apoi cea obiectivă şi, în final, sensibilitatea provocată.

Sensibilitatea subiectivă (prin interogatoriu)

În acest cadru se notează senzaţiile de care se plânge bolnavul în mod spontan: acestea sunt durerile şi paresteziile. În mod normal, nicio persoană nu recepţionează spontan o durere sau parestezie.

Durerile sunt descrise de bolnav ca diverse senzaţii neplăcute (junghi, curent electric, arsură etc); se vor preciza topografia durerii, intensitatea ei, precum şi influenţa diverşilor factori care modifică senzaţiile dureroase (de exemplu, exagerarea durerii la eforturi sau în anumite poziţii, calmarea ei în repaus, după medicaţie antalgică banală etc).

În funcţie de tipul de durere, de deosebesc:

— *Nevralgia*: durere intensă, cu caracter intermitent,

localizată în teritoriul de distribuţie al unui nerv periferic;

— *Cauzalgia*: durere cu caracter de arsură, cu rezonanţă afectivă şi însoţită de tulburări vegetative cutanate este, întâlnită mai ales în leziuni ale nervului median sau sciatic popliteu intern, nervi care conţin un contingent mai important de fibre vegetative; durerea depăşeşte teritoriul nervului respectiv, este continuă şi poate fi provocată prin atingeri superficiale ale tegumentelor;

— *Hiperpatia* din leziunile talamice cuprinde în mod difuz teritorii întinse din hemicorpul controlateral, traducându-se prin senzaţii dureroase dezagreabile, apărute spontan sau declanşate de excitanţi, care în mod normal nu provoacă dureri (în special, excitanţi reci).

În privinţa modului de desfăşurare în timp, se distrug dureri care se dezlănţuie brusc, sub formă de accese de durată scurtă, separate de intervale libere şi dureri cu caracter continuu.

Factorii declanşatori ai durerii trebuie, de asemenea, căutaţi cu grijă; în nevralgii, zonele cutanate care pot dezlănţui accesul dureros („trigger zone"); în hiperpatiile cauzalgice sau talamice, aplicarea unor simpli stimuli tactili sau termici; în durerile radiculare, anumite eforturi (tuse, strănut, defecaţie); schimbarea poziţiei (ortosau clinostatism) sau manevrele de elongaţie.

Paresteziile şi disesteziile sunt senzaţii anormale, de obicei neplăcute, descrise de bolnavi ca amorţeli, furnicături, arsuri, senzaţie de rece sau cald etc. Paresteziile viscerale (cenestopatiile), resimţite de obicei în sfera cardiacă, sunt în relaţie, deseori, cu tulburări psihice.

Sensibilitatea obiectivă

Se examinează prin aplicarea de excitanţi adecvaţi şi datele sunt consemnate pe o schemă tip de sensibilitate.

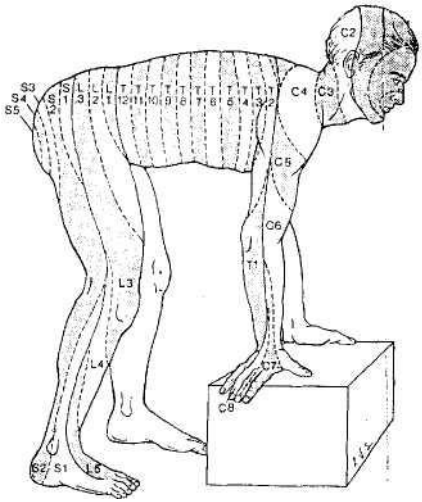


Figura 35. Distribuţia segmentară a inervaţiei cutanate.

Examenul trebuie să fie metodic, comparativ cu regiunile sănătoase, iar stimulii sunt aplicaţi pe dermatoame (porţiunea de tegument inervată de o pereche de rădăcini dorsale) (fig. 35 şi 36).

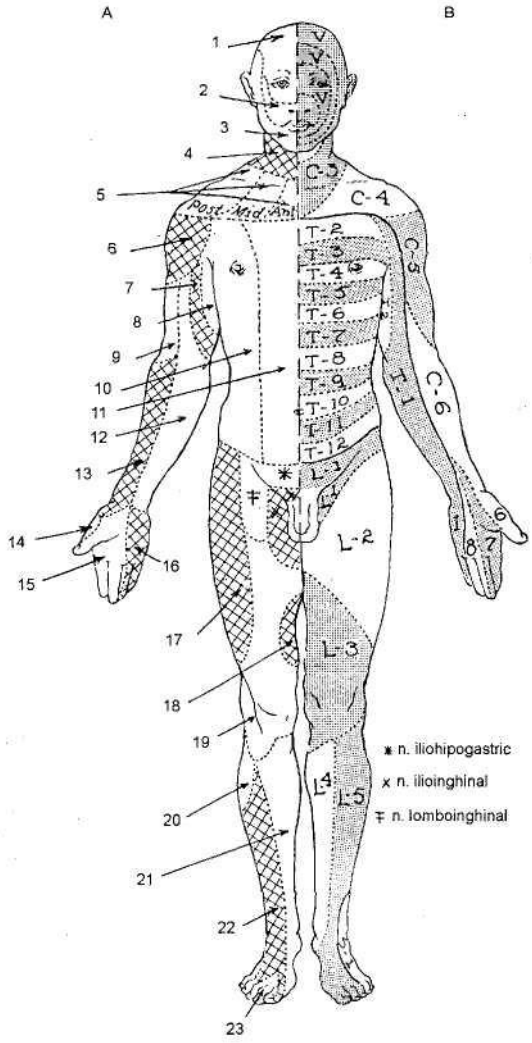


Figura 36. Inervaţia cutanată:
A – distribuţie periferică;
B – distribuţie radiculară sau segmentări
1 – ramul olfactiv al nervului trigemen
2 – ramul maxilar al nervului trigemen
3 – ramul mandibular
4 – nervul cervical cutanat;

5 – nervul supraclavicular.
6 – nervul axilar;
7 – nervul brahial cutanat medial;
8 – nervul intercostobrahial cutanat;
9 – nervul brahial cutanat posterior;
10 – ramul toracic lateral.
11 – ramul toracic anterior;
12 – nervul cutanat antebrahial median;
13 – nervul musculocutan;
14 – nervul radial;
15 – nervul median;
16 – nervul ulnar;
17 – nervul femural cutanat lateral;
18 – nervul obturator;
19 – nervul femural cutanat anterior;
20 – nervul peroneal comun;
21 – nervul safen;
22 – nervul peroneal superficial;
23 – nervul peroneal profund.
12

A. *Sensibilitatea superficială* cuprinde examenul sensibilităţii elementare tactile protopatică, termică şi dureroasă, şi tactilă epicritică.

Sensibilitatea tactilă (*protopatică*). Pentru examinarea sensibilităţii tactile, bolnavul trebuie să fie dezbrăcat şi cu ochii închişi. El va număra sau va spune „da" ori de câte ori simte o atingere cu vata sau cu pulpa degetului examinatorului; dacă bolnavul nu percepe excitaţia tactilă, atunci, desigur, nu răspunde „da" sau nu o numără şi acest lucru înseamnă că în teritoriul respectiv există:

a. O *anestezie tactilă*; b. *hipostezie* – bolnavul poate percepe excitaţia, dar mai slab decât în regiunile normale, având numai o

diminuare a sensibilităţii tactile. Pentru a evidenţia hipoestezia, îi cerem bolnavului să compare intensitatea senzaţiei din regiunea sănătoasă cu aceea a senzaţiei percepute când se excită regiunea bănuită a fi afectată; gradul hipoesteziei, aprecierea intensităţii deosebirii dintre cele două excitaţii rămâne la latitudinea pacientului;

Zonele de anestezie şi hipoestezie tactilă sunt însemnate de examinator cu diverse haşuri, puncte, cerculeţe, pe o schemă „tip" de sensibilitate care reprezintă corpul uman cu diferitele dermatoame.

c. *inatenţia senzitivă* (vezi examenul sensibilităţii sintetice).

Sensibilitatea termică se examinează cu ajutorul a două eprubete, una cu apă caldă, alta cu apă rece. Bolnavul, cu ochii închişi, trebuie să comunice examinatorului ce a simţit, cald sau rece. Eprubetele nu se aplică regulat alternativ cald, rece, ci discontinuu, spre a nu sugestiona şi influenţa bolnavul.

Anestezia termică se înseamnă pe aceeaşi schemă a sensibilităţii; la fel se procedează pentru hipostezia termică.

Unii bolnavi au o tulburare de percepţie numai pentru cald ori numai pentru rece, alterarea este denumită *izotermoanestezie*.

Sensibilitatea dureroasă se examinează cu un ac de gămălie; bolnavul trebuie să diferenţieze înţeparea cu vârful acului care este dureroasă, de apăsarea cu gămălia, nedureroasă. Şi aici se distinge o *anestezie* la durere, o *hipoestezie* şi uneori o *hiperestezie* (exacerbarea a sensibilităţii la durere).

B. *Sensibilitatea profundă* (*proprioceptivă*) cuprinde excitaţiile recepţionate de la nivelul muşchilor, tendoanelor, articulaţiilor şi periostului. Acest tip de sensibilitate nu se examinează obişnuit la sugar şi la copilul mic. Examinarea sensibilităţii profunde constă în examinarea mioartrokinetică şi vibratorie.

Sensibilitatea mioartrokinetică (*kinestezia*) sau simţul atitudinilor şi mişcărilor segmentare: bolnavului, având ochii închişi, i se imprimă succesiv, în diferite articulaţii (în special la degete), mişcări pe care îi cerem să le denumească sau să le reproducă la membrul opus. Simţul atitudinilor se poate explora folosind următoarea manevră: se cere bolnavului, acesta având ochii închişi, să atingă cu indexul de la o mână, indexul de la mâna opusă; în cazul de tulburare a sensibilităţii profunde, bolnavul nu va nimeri ţinta, mai ales dacă în timpul manevrei, examinatorul imprimă o nouă poziţie mâinii care trebuie atinse.

Sensibilitatea vibratorie (*pallestezie*): un diapazon pus în vibraţie se aplică pe eminenţele osoase superficiale, evitându-se ca bolnavul să perceapă vibraţiile pe cale auditivă; bolnavul va trebui să comunice perceperea vibraţiilor, diferenţiindu-le de simţul tactil.

Sensibilitatea barestezică (*simţul greutăţilor*) se explorează cu ajutorul unor bile de metal de acelaşi volum, însă de greutăţi diferite.

C. *Sensibilitatea sintetică* (*diferenţiată epicritică*) cuprinde o serie de senzaţii mai complexe, care rezultă dintr-o diferenţiere şi combinare a senzaţiilor elementare; această sinteză este realizată de lobul parietal.

Simţul localizării tactile şi dureroase (*topognozia*) constă în posibilitatea de a recunoaşte cu ochii închişi teritoriul cutanat unde s-a aplicat un excitant. Imposibilitatea de localizare poartă denumirea de atopognozie.

Simţul discriminării tactile şi dureroase constă în posibilitatea de percepe, în mod distinct, două excitaţii tactile sau dureroase făcute sincron la o anumită distanţă (cercuri Weber). Distanţa minimă la care sunt percepute în mod distinct reprezintă indicele de discriminare. Ea este variabilă în mod fiziologic: vârful limbii, buze, pleoape (1 – 3 mm), pulpa degetelor

(1 – 2 cm), stern (4 – 5 cm), spate, coapse (6 – 10 cm). Modificările sunt considerate patologice atunci când depăşesc aceste limite, mai ales în raport cu teritoriul simetric al hemicorpului opus (inatenţia tactilă).

Simţul dermolexic constă în capacitatea de a recunoaşte literele, cifrele sau desenele executate de examinator pe tegumentele bolnavului, cu ajutorul unui excitant tactil, fără participarea vizuală a bolnavului.

Simţul stereognostic este capacitatea persoanei examinate de a recunoaşte, cu ochii închişi, obiectele care îi sunt puse în mână de către examinator. La elaborarea identificărilor participă un complex de senzaţii: tactile, termice, dureroase, barestezice. Pierderea simţului stereognozic poartă denumirea de astereognozie.

Examenul stereognoziei aduce date obiective suplimentare. Când pacientul are o anestezie profundă la nivelul mâinii, el nu va putea recunoaşte obiectul palpat, fiindcă nu-l va „simţi". Prezenţa astereognoziei, în lipsa tulburărilor de sensibilitate elementară se explică printr-un defect de sinteză şi analiză a excitaţiilor senzitive elementare transmise din aria senzitivă corticală primară (3, 1, 2 sau Pa) la aria 5 – 7 (parietală superioară), în cazul leziunii izolate a acestei arii secundare senzitive, posibilă prin ischemie în teritoriul irigant de artera cerebrală anterioară. Leziunea parietală (5, 7) este de partea opusă mâinii care prezintă aste-reognozie. În lipsa tulburărilor de sensibilitate elementară, astereognozia se consideră în acest caz o agnozie.

D. *Sensibilitatea provocată* testează apariţia fenomenelor dureroase la diverse manevre: comprimarea nervilor sau filetelor nervoase provoacă dureri în nevrite, nevralgii (de exemplu, comprimarea emergenţelor senzitive frigeminale – în nevralgia facială, comprimarea nervului sciatic în diverse regiuni pe plan osos – punctele Valleix, în nevralgia sciatică etc),

compresiunea maselor musculare este foarte dureroasă în polinevrite, manevrele de elongaţie, de alungire pozitive, determină dureri în leziuni radiculare (de exemplu, manevra Lasegue, în radiculita sciatică, în iritaţiile radiculomeningeale etc).

EXAMENUL SFINCTERELOR ŞI FUNCŢIEI SEXUALE

Funcţiile sfincteriene au drept suport anatomic două circuite reflexe (simpatic şi parasimpatic) care se află sub controlul centrilor superiori (scoarţa cerebrală, hipotalamusul, trunchiul cerebral).

Micţiunea este determinată de destinderea detrusorului vezical, care produce în mod reflex contracţia detrusorului şi deschiderea sfincterului vezical. Micţiunea începe cu relaxarea perineului şi contracţia detrusorului, când presiunea intravezicală ajunge la valori de 20 – 40 cm, apoi se deschide şi sfincterul vezical intern. După ce detrusorul s-a relaxat, se închide şi sfincterul intern. Controlul sfincterului extern al vezicii urinare este voluntar.

Inervaţia vezicii urinare (şi a rectului) este asigurată de:

— Simpaticul lombar cu centrul L2-L4 ale cărei fibre preganglionare ajung în ganglionul mezenteric inferior, fibrele postganglionare ajung la vezica urinară prin nervul hipogastric; simpaticul relaxează detrusorul şi contractă sfincterul intern, deci este inhibitor şi *realizează* contenţia urinei;

— Parasimpaticul sacrat are centrul în măduva sacrată (S1-S4), fibrele preganglionare vin la neuronii intramurali prin nervul pelvian; parasimpaticul contractă detrusorul şi relaxează sfincterul intern, deci parasimpaticul este responsabil de expulzia urinei.

— Nervul ruşinos intern cu centrul S]-S3 cuprinde fibre senzitive şi fibre motorii pentru sfincterul striat extern.

Reflexul micţiunii are un control cortical. Originea impulsurilor facilitorii pentru micţiune este în punte. Micţiunea şi defecaţia au şi controale suprapontine în: mezencefal (zona inhibitorie), hipotalamus posterior (acţiune de facilitare), scoarţa cerebrală în special zona lobului paracen-tral şi al lobului frontal (acţiune inhibitorie).

Emoţia, excitanţii senzoriali puternici, reflexele condiţionate au rol important în micţiune şi defecaţie. Controlul voluntar al micţiunii începe să se stabilească între 1 – 2 ani şi se desăvârşeşte către 4 ani.

Tulburările de micţiune determinate de afecţiuni neurologice pot să fie de tip – incontinenţă sau retenţie; ambele în gradaţii care merg de la micţiuni imperioase până la micţiuni dificile. De obicei, aceste tulburări sunt însoţite şi de altă simptomatologie neurologică.

De multe ori se face confuzie între o retenţie în care urina se pierde prin „prea plin" (incontinenţă pasivă) şi incontinenţa propriu-zisă. În primul caz există glob vezical şi în al doilea caz, vezica urinară este goală.

Sistematizarea tulburărilor neurogene în disfuncţia vezicală cuprinde două categorii de leziuni:

— Ale arcului reflex sacrat (spina bifidă, sindroame de coadă de cal, neuropatii, leziuni acute sau cronice ale măduvei spinării);

— Leziuni deasupra arcului reflex în secţionarea completă a măduvei, care antrenează în perioada de şoc spinal areflexie vezicală completă cu revenirea la micţiunea reflexă (nevoluntară) după o perioadă lungă, chiar un an (scleroză în plăci, mielite, accidente vasculare cerebrale, tumori paracentrale).

Diferitele leziuni acute sau cronice care provoacă retenţie sau incontinenţă (vezica neurogenă) sunt precizate prin mijloace

de investigaţie, cum sunt: cistometria, sfincterometria, electromiografia, cineradiogra-fia micţională.

Reflexul de defecaţie are centrii medulari şi encefalici similari cu cei ai micţiunii, iar tulburările de defecaţie, deşi mai puţin evidente, merg în general în afecţiunile neurologice paralel cu cele de micţiune.

Funcţiile sexuale se notează în examenul neurologic numai în ceea ce priveşte erecţia şi ejaculaţia; o mare parte a tulburărilor funcţiilor gene-zice apare în nevroze sau tulburări psihice.

Centrul parasimpatic al erecţiei este în segmentele S1-S3; calea aferentă este nervul erector, centrul este influenţat atât de la periferie, cât şi de diencefal şi scoarţa cerebrală.

Centrul ejaculării este în L4-L5, eferenţa la veziculele seminale şi canalul deferent se realizează prin nervul hipogastric. Primul timp al ejaculării este controlat de simpaticul lombar şi constă în expulzia spermei în uretră; timpul al doilea, controlat de segmentele S3-S4 este expulzia din uretră, secundar contracţiei clonice a muşchiului transvers al peri-neului, bulbocavernos şi ischiocavernos.

Leziunile măduvei pot da tulburări genezice de tipul: priapismului (erecţia permanentă) prin vasoplegie reflexă în secţiunea transversă a măduvei; disociaţie între erecţie-ejaculare, erecţia posibilă prin integritatea centrului sacrat şi ejaculaţie pierdută prin împiedicarea difuziunii excitaţiei din regiunea sacrată spre cea lombară (în leziunile măduvei între regiunea lombară şi cea sacrată); pierderea erecţiei şi ejaculaţiei (în tabes, leziuni ale conului terminal şi ale cozii de cal).

EXAMENUL TROFICITĂŢII

Ana Cămpeanu

Bolnavul este dezbrăcat şi se notează tulburările trofice de

la nivelul:

— Tegumentelor şi fanerelor (edeme, coloraţii anormale ale pielii, pierderea elasticităţii, tulburări vasomotorii, ulceraţii, escare, modificări ale unghiilor etc);

— Articulaţiilor şi oaselor (osteoartropatii, fracturi „spontane");

— Muşchilor – se notează atrofiile sau hipertrofiile maselor musculare, fasciculaţiile musculare, înregistrându-se caracterul, intensitatea şi topografia lor.

Atrofiile musculare sunt de origine primitiv-musculară (atrofii miogene) sau secundare leziunilor neuronului motor periferic (atrofii neurogene).

Tulburările trofice apar în leziuni primitive sau secundare ale sistemului nervos. Astfel sunt tulburări trofice în boli ale nervului periferic (ulceraţii, amputaţii spontane, amiotrofii); în leziunile rădăcinilor posterioare (osteoartropatii în tabes); în leziuni ale măduvei spinării (mal perforant, mână suculentă în seringomielie); leziuni ale diencefalului (mână talamică) sau în orice altă afecţiune care antrenează imobilizări de lungă durată.

EXAMENUL LIMBAJULUI

Ana Câmpeanu

Limbajul logic are patru funcţii de bază:

— Înţelegerea cuvântului rostit (decodarea verbală);

— Exprimarea verbală (incodarea verbală);

— Citirea cuvântului scris sau lexia (decodarea grafică);

— Grafica sau scrierea (incodarea grafică).

Limbajul adultului are o dublă istorie: filogenetică şi ontogenetică. Filogenetic, limbajul constituie o funcţie specifică omului şi a apărut când un semnal al lumii înconjurătoare a fost înlocuit printr-un sunet articulat. Deci, limbajul a apărut ca rezultat al necesităţii de comunicare şi reprezintă intenţia de

comunicare.

În dezvoltarea limbajului există o interdependenţă cu gândirea.

Limbajul uman este multiarticulat şi economic. Multiarticulat, pentru că face ca unităţi simple (foneme, morfeme) să se combine, construind unităţi foarte complexe; economic, pentru că permite ca, plecând de la un număr redus de unităţi simple, să construiască un număr infinit de unităţi complexe. Decurge de aici că activitatea limbajului constă în codaj şi decodaj şi se fondează pe două funcţii: de selecţie (alegere şi excludere) şi de integrare.

Pentru necesităţi de studiu, considerăm limbajul ca un proces compus din două aspecte diferite, dar esenţiale comunicărilor verbale şi anume recepţia informaţiei (înţelegerea), adică limbajul senzorial sau receptiv şi emisia mesajelor verbale – limbajul expresiv motor (oral sau scris).

Examenul limbajului necesită un timp îndelungat pentru numărul mare de probe şi prin variabilitatea în timpul examinării, tulburarea agravându-se paralel cu gradul de obosire al bolnavului şi se ameliorează după ce acesta se odihneşte.

Limbajul, fiind o funcţie dezvoltată după naştere, se va ţine seama de experienţa dobândită a bolnavului, de gradul de cultură de limbile străine cunoscute de bolnav anterior îmbolnăvirii.

A. *Examenul limbajului receptiv*. O serie de probe de dificultate crescândă pot evidenţia nivelul aproximativ al afaziei receptive (senzoriale), adică al tulburărilor de înţelegere a limbajului.

a. *Executarea ordinelor*. I se cere bolnavului să execute întâi ordine foarte simple, de exemplu: să închidă ochii, să deschidă gura; se constată că uneori ordinul nu este înţeles şi bolnavul priveşte mirat, fără să schiţeze nicio mişcare (surditate verbală); alteori, primul ordin este corect realizat, dar dacă i se dă alt ordin

bolnavul continuă să-l execute pe primul, mereu, indiferent de natura ordinelor ulterioare: este fenomenul de perseverare sau intoxicaţie prin ordin.

Ordinele mai complicate, mai complexe permit observarea unor grade diverse de afazie senzorială.

Unele din testele lui Head reprezintă probe destul de complicate, care, în genere sunt în măsură să deceleze şi tulburările receptive minore ale limbajului, deoarece ele implică o dublă diferenţiere dreapta-stânga; spre exemplu, i se cere bolnavului să ducă mâna stângă la urechea dreaptă.

Proba lui Pierre Marie, a celor trei hârtii de dimensiuni diferite, cu care bolnavul trebuie să execute ordine deosebite, este de asemenea folositoare pentru a evidenţia alterările discrete de înţelegere a limbajului, precum şi diminuarea retenţiei mnezice.

b. *Recunoaşterea obiectelor*, *culorilor*, *părţilor corpului*. I se cere afaziculuisă arate diferite obiecte, culori, regiuni corporale, ale căror nume sunt pronunţate de către medic; spre exemplu: „arată masa, arată ceva de culoare roşie, arată care este fruntea" etc. sau bolnavul trebuie să identifice obiectele conform definiţiei de întrebuinţare, dată de examinator; de exemplu: „arată cu ce ne ştergem pe mâini, cu ce scriem etc".

O serie de probe, din ce în ce mai dificile, nu pot fi efectuate decât în cazul unor alterări receptive foarte discrete; astfel se testează:

— Posibilitatea de a deosebi cuvintele corect pronunţate de cele pronunţate incorect (de exemplu: „În lături" sau „în lături");

— Deosebirea frazelor gramatical corecte de cele incorecte (de exemplu:

„Eu mergem la şcoală" sau „eu merg la şcoală");

— Deosebirea frazelor absurde de ce le logice (de exemplu:

„astă vară a nins zi de zi", „am pus soba pe tavan" etc);

— Înţelegerea proverbelor sau a unei scurte povestiri.

Desigur aceste probe mai fine nu testează numai alterarea senzorială a limbajului, ci evidenţiază probabil şi unele deficite de ordin intelectual secundare deformării conceptelor şi noţiunilor.

Tulburarea înţelegerii sensului limbajului verbal oral, observată prin examenul componentei receptive a limbajului, poartă denumirea de *„surditate verbală"* şi ea a fost atribuită în mod clasic lezării circumvoluţiei temporale întâia a emisferei dominante (cea stângă) în special în regiunea ariei 22.

Termenul de surditate verbală tinde să sublinieze faptul că bolnavul care aude normal nu este surd decât pentru cuvinte, adică nu „înţelege" sensul vorbelor auzite.

B. *Examenul limbajului expresiv*. Acest examen cuprinde în esenţă cercetarea vorbirii spontane, a vorbirii repetate, a limbajului automat şi denumirea obiectelor.

a. *Vorbirea spontană* este analizată cerând bolnavului să povestească istoricul bolii (vorbire narativă) ori punând diferite întrebări (vorbire dialogată). Se evaluează bogăţia vocabularului, facilitatea folosirii cuvintelor, corectitudinea pronunţării, sintaxa.

De multe ori, bolnavul nu poate spune decât un singur cuvânt pe care îl repetă mereu, indiferent de întrebarea pusă, ca de exemplu:

nene, nene, mamă, mamă; alteori, nu pronunţă decât o singură interjecţie: de! of! etc.

Adesea, în cazurile mai uşoare, se observă că, în cursul povestirii istoricului bolii, bolnavul se opreşte, nu găseşte cuvântul potrivit, se enervează, îl înlocuieşte printr-o perifrază, arătând întrebuinţarea lui sau printr-o circumlocuţiune. Astfel, când examinatorul, arătându-i un pahar, îl întreabă „cum îi spune?", bolnavul poate să răspundă „care... e pentru băut",

„chestia aia” etc. În general, există o sărăcie a vocabularului, cuvintele pot fi deformate.

Greşelile de declinare, conjugare, de aranjare a cuvintelor în frază sunt denumite *paragramatism* sau, dacă aceste tulburări sunt mai accentuate, *agramatism*.

Uneori, în cursul unei propoziţii există un cuvânt sau o construcţie repetate mereu („nu, nu, nu ştiu, nu pot”), fenomen asemănător intoxicaţiei prin ordin şi care constituie perseverarea sau intoxicaţia prin cuvânt.

Se observă adesea o imposibilitate de a lega mai mult de două-trei cuvinte între ele.

Unele cuvinte sunt folosite în locul altora de exemplu: casa pentru masă, creion pentru stilou. Această substituire de cuvinte reprezintă *parafazia verbală*.

În afară de substituiri de cuvinte întregi, se pot observa uneori înlocuiri numai de foneme sau silabe ale cuvântului, de exemplu: „vorbise”, în loc de „vorbesc”, „costârcei” în loc de „cocostârci”. În acest caz, este vorba tot de parafazie, dar nu verbală, ci fonemică. Când cuvântul nu mai poate fi deloc recunoscut, se spune că bolnavul foloseşte un jargon propriu, că are *jargonafazie*.

Răspunsurile la întrebări pot fi, uneori, reprezentate prin repetarea întocmai a întrebării puse de examinator, de exemplu: la întrebarea „câţi ani ai?” bolnavul răspunde: „câţi ani ai?” şi aşa mai departe, ca un ecou. Este fenomenul numit *ecolalie*.

În cadrul vorbirii spontane, ca şi la examinarea vorbirii repetate, se pot observa tulburări de articulare, de pronunţare, adică elemente disartrice.

b. *Examenul vorbirii repetate* recurge la repetarea de către bolnav a unor cuvinte scurte sau fraze mai complicate, greu de pronunţat. De exemplu: „cincisprezece cocostârci pe casa lui, Kogălniceanu”, „treizeci şi trei de regimente de artilerie

constantinopolitane”.

Aici se constată o imposibilitate de pronunţare corectă care se poate datora unor tulburări ale proceselor de exprimare eferentă ale vorbirii, dar şi a unei alterări senzoriale proprioceptive sau auditive, care controlează aferent modalitatea eferentă expresivă.

c. *Examenul vorbirii automate*. La afazici, vorbirea automată este mai puţin alterată.

Schematic, se pot deosebi patru tipuri de limbaj automatizat şi anume: *limbajul serial*, *memorat*, *emoţional* şi *al formulelor de politeţe*.

— Limbajul serial cuprinde: număratul, enunţarea în ordine a zilelor săptămânii, în serie a lunilor anului. Afazicii reuşesc adesea în sensul obişnuit, automatizat, adică numără relativ corect de la 1 la 10, spun fără prea mare dificultate zilele săptămânii în ordinea obişnuită: luni, marţi, miercuri etc, dar dacă li se cere să numere îndărăt de la 10 la 1, să enunţe lunile anului în ordine inversă: decembrie, noiembrie etc, efortul voluntar împiedică o realizare corectă şi, adesea, automatismul serial reapare, succesiunea serială se manifestă din nou în limbajul afazicului, care încearcă fără succes continuarea enumerării inversate.

— Limbajul memorat este reprezentat de diverse fragmente din poezii, proverbe, zicători, variind după profesia bolnavului, care fiind de mult timp învăţate şi bine fixate în mecanismele neuronale ale vorbirii, pot fi automat reactualizate într-o formulare verbală aproape integră şi aceasta în ciuda unei afazii manifeste.

— Limbajul emoţional. Emoţia, atunci când nu este excesivă, favorizează exprimarea. Expresii emoţionale diverse, imprecaţii şi înjurături se declanşează automat şi, adesea, afazicii, care sunt incapabili să construiască o propoziţie din unele

cuvinte date, se înfurie în faţa incapacităţii lor verbale, înjurând atunci cu deosebită claritate şi dicţie.

— Limbajulal formulelor de politeţe. Diferite formule intrate în codul politeţii (vă rămân îndatorat, să fiţi sănătos, vă mulţumesc, am onoarea să vă salut), ca şi salutările verbale (bună ziua, la revedere, adio, sărut mâna) sunt expresii automatizate, gata făcute şi care, fiind la îndemâna afazicilor, umplu de obicei golurile din limbajul lor voluntar, elaborat.

d. *Denumirea obiectelor*, *imaginilor*, *culorilor*. I se cere bolnavului să numească obiectul arătat. Adesea, negăsind denumirea respectivă, afazicul recurge la explicarea utilizării obiectului: un creion este „ceva pentru scris"; un pahar este „pentru băut". Alteori, proba denumirii evidenţiază fenomene de parafazie ori jargonafazie; stiloul este un ceas (parafazie), creionul este „eletin" (jargonafazie). În general, dificultăţile de denumire sunt cu atât mai mari cu cât cuvântul este mai rar, mai puţin uzual, lucrurile obişnuite, banale fiind mai uşor denumite. Spre exemplu, ceasul de mână este mai lesne numit decât brăţara ceasului sau catarama brăţării. Această imposibilitate de găsire a numelui unui obiect, unei imagini, culori caracterizează afazia amnezică.

Dificultatea de denumire poate fi efectul unei amnezii verbale prin deficit de evocare (leziune temporală, în aria 37), dar şi consecinţa unei tulburări expresive anartrice (leziune frontală în ariile 44, 45).

Proba Lichtheim permite diagnosticul diferenţial: în cazul deficitului expresiv disartric ori anarţic pur, bolnavul poate preciza numărul de silabe ale cuvântului cerut, printr-un număr egal de apăsări efectuate pe mâna examinatorului; în acest caz, fenomenul ar arăta integritatea limbajului interior, adică a formulării interioare mintale, neverbalizate, a cuvântului respectiv.

Tulburările cele mai accentuate ale limbajului expresiv, reducerea expresiei verbale la simple silabe, interjecţii sau imposibilitatea oricărei elaborări orale (*anartria*) au fost considerate de clasici ca fiind produse de o leziune a piciorului circumvoluţiei F3 în ariile 44, 45 (aria Broca).

Examenul lexiei

Ana Câmpeanu

După examenul înţelegerii ordinelor, se trece la cercetarea executării ordinelor scrise. Se începe cu recunoaşterea literelor, cititul cuvintelor (sunt bolnavi care numesc literele, dar nu le leagă, de exemplu: M-A-M-A şi nu MAMA, cititul propoziţiilor.

Dacă la aceste teste bolnavul se comportă bine, se trece la examinarea ordinelor scrise, de exemplu: „Închide ochii, deschide gura", pe care bolnavul le va citi în gând (ca să nu se audă). Când nu execută ordinul, citit în gând, îl rugăm să citească cu glas tare. În acest caz, auzindu-se şi neavând „surditate verbală", îl execută.

Pe lângă dificultatea de înţelegere, cititul cu voce tare permite observarea şi a unor tulburări motorii expresive, asemănătoare celor pe care le vom analiza în cadrul examinării vorbirii.

Unii bolnavi pot citi relativ corect textul, dar fără să-l înţeleagă în întregime. După ce a citit un text, în gând, este rugat să explice pe scurt ce a înţeles.

Tulburările cititului, ale înţelegerii sensului unui text scris poartă denumirea de *cecitate verbală* sau *alexie* şi este clasic atribuită unei leziuni occipitale a emisferei dominante, interesând în special ariile 18 – 19 – 39, regiunile situate la intersecţia lobilor occipito-parieto-temporali.

Examenul grafiei

Ana Câmpeanu

În cursul cercetării scrisului spontan, dictat şi copiat, se pot observa de regulă aceleaşi tulburări ca în limbajul oral sau în

lectura cu voce tare; fenomene de perseverare, paragrafe, jargonografie.

În plus, în examinarea scrisului copiat se notează uneori fenomenul de scris servil: este o copie servilă, desenată, cu litere de caracter imprimat, a textului imprimat. La bolnavii cu hemiplegie dreaptă se folosesc litere de carton, pentru a aprecia posibilitatea de a scrie.

Agrafia (imposibilitatea exprimării grafice) a fost atribuită unei leziuni în piciorul circumvoluţiei F2 (aria 9); de obicei însă leziunile din agrafie depăşesc acest teritoriu. Există o alexie cu agrafie prin lezarea gi-rusului angular (aria 39).

În afară de aceste tulburări de limbaj expresiv şi receptiv cu uitarea vocabularului, pe care le-am descris, există în afazie şi alterări care privesc alte tipuri de performanţe, mai mult sau mai puţin legate de limbaj. Astfel, unii afazici au tulburări de recunoaştere ori reproducere a melodiilor, în repetarea unei formule ritmice, tulburări de desenare, de calcul mintal sau scris, o pierdere a limbajului de noţiuni profesionale didactice, fenomene care traduc, probabil, în parte, repercusiunile afaziei asupra proceselor de gândire în general. Leziunea interesează în aceste cazuri pe lângă lobul temporal şi regiunea angulară (aria 39) situată în intersecţia lobilor parietal, occipital şi temporal, care are funcţii asociative importante.

Examenul praxiei

Ana Câmpeanu

Praxia reprezintă posibilitatea unui individ care posedă aparate efectorii ale acţiunii intacte, înţelege limbajul, are un psihic normal să execute acţiuni motorii complexe, compuse din succesiuni de gesturi, conform cu un plan bine stabilit, fixat la nivelul cortical în centrii praxiei. De fapt, reprezintă folosirea mişcării membrelor în vederea efectuării unor scopuri anume.

Praxia comportă două aspecte: pe de o parte o activitate

intenţională şi pe de altă parte o activitate mnezică bazată pe memorizarea succesiunii în timp şi spaţiu a diferitelor mişcări care trebuie efectuate în vederea îndeplinirii acţiunii intenţionale.

Apraxia se manifestă ca o tulburare de realizare gestuală anterior învăţată în absenţa oricăror fenomene paralitice, senzitive, ataxice, co-reoatetozice, psihice sau afazice, care să poată justifica deficitul praxic.

La copil, gestualitatea începe să se dezvolte înaintea limbajului, printr-o consolidare şi generalizare ale unor scheme reflexe care preced praxiile propriu-zise. Încă de la sugar se observă schiţarea unei coordonări întrevedere şi praxii, apoi coordonarea între diversele praxii.

Diferenţierea schemelor practice, în funcţie de experienţă, se produce în cursul anului II de viaţă şi treptat, coordonarea schemelor se îmbină cu dezvoltarea limbajului.

Planul de examinare al praxiei cuprinde investigarea următoarelor mişcări:

1. mişcările intranzitive, care nu implică manipularea obiectelor şi anume:

— Mişcări elementare, de exemplu: închiderea ochilor, a pumnului, arătarea dinţilor, imitarea gesturilor examinatorului, ca: efectuarea cu policele şi indicele de la ambele mâini a unui dublu inel reprezentând cifra opt etc;

— Mişcări descriptive: gestul de a bate un cui, de a vorbi la telefon, a râşni cafeaua etc;

— Mişcări convenţionale: salutul militar, gestul de a aplauda, semnul crucii etc;

— Mişcări mimice expresive: surâsul, încruntarea, mişcări simple cu buzele şi limba;

2. mişcările tranzitive realizate cu diferite obiecte cuprind:

— Studiul modului în care bolnavul se îmbracă sau se

dezbracă în mod spontan şi la ordin;

— Aprinderea ţigării cu chibriturile, folosirea telefonului, lipirea unui plic etc;

3. mişcările care intervin în praxia constructivă sunt analizate prin:

— Executarea desenului unor figuri geometrice simple sau complicate, după model şi din memorie;

— Construirea unor figuri cu beţe de chibrituri, cuburi, după model şi din memorie. Se observă uneori tendinţa bolnavului de a suprapune desenul sau construcţia proprie peste model (fenomen de closing în);

— Reconstituirea unor imagini din fragmente decupate.

În condiţiile unei apraxii se efectuează şi examenul scrisului (spontan, dictat şi copiat).

EXAMENUL PSIHIC

Virginia Ion

Examenul psihic este obligatoriu la orice pacient cu suferinţă neurologică. De altfel, de la primul contact cu bolnavul, examinatorul poate să aprecieze nivelul stării de conştientă, măsura în care acesta îi permite un examen neurologic complet sau scăderea gradului de cooperare, până la imposibilitatea oricărui contact.

Leziunile trunchiului cerebral şi ale diencefalului, prin afectarea formaţiei reticulate, pot produce grade diferite de obnubilare şi somnolenţă, ajungând până la comă profundă. Abolirea perceptivităţii, cu păstrarea posibilităţii de trezire la stimuli dureroşi, sugerează leziuni corticale şi echivalează comei vigile.

A. Starea de perturbare a conştientei se apreciază în funcţie de trei parametri:

— Perceptivitatea (P) – ansamblul fenomenelor de înţelegere pozitivă, realizat prin vorbire, scris şi clipit la

ameninţare;

— Receptivitatea specifică (R) în care se descriu reacţia de orientare şi reacţia de trezire; reacţia de orientare se traduce prin rotaţia capului şi a ochilor către un zgomot, iar reacţia de trezire urmează unui stimul sonor sau luminos în timpul somnului;

— Receptivitatea la durere (D) care poate duce la reacţii de trezire, cu mimică facială şi retragerea mâinii.

Alături de tipurile de receptivitate amintite, vine şi reactivitatea vegetativă (V), care testează modificările de respiraţie, de ritm cardiac, de sisteme vasomotorii şi diametru pupilar.

După tulburarea de perceptivitate (P), bolnavii pot fi situaţi în cinci categorii:

P1 – fără tulburări de conştientă;

P2 – stare de obnubilare (dezorientare temporo-spaţială);

P3 – stare de torpoare (execută greu un ordin verbal, somnolenţă mare, răspunde greu la întrebări);

P4 – persistă doar reflexul de clipire la ameninţare;

P5 – perceptivitatea este imposibilă; începând din acest stadiu se poate aprecia că starea de comă este instalată.

Receptivitatea specifică cunoaşte trei stadii:

R1 – reacţia de orientare este posibilă dacă ochii sunt deschişi, iar reacţia de trezire se constată, dacă ochii sunt închişi;

R2 – dispare reacţia de orientare, dar se menţine reacţia de trezire;

R3 – dispare şi reacţia de trezire.

Reactivitatea la durere (D) se poate manifesta prin:

Dl – reacţie normală;

D_2 – nu apare reacţie mimică, facială sau vocală la durere, dar poate apărea reacţia de trezire;

D3 – nu se obţine nicio reactivitate motorie.

Reactivitatea vegetativă se exprimă prin:

V1 – reacţii vegetative normale;

V2 – nicio reacţie vegetativă.

B. La bolnavii vigili şi cooperanţi examenul psihic trebuie să pună în evidenţă eventualele modificări ale atenţiei, memoriei, interesului faţă de propria stare, cât şi faţă de situaţiile din vecinătatea lor, aspecte ale comportamentului, starea de afectivitate. În leziuni acute şi cronice cerebrale, cu localizare corticală, se constată frecvent modificări calitative ale acestor funcţii psihice.

EXAMENUL NEUROLOGIC LA UN BOLNAV ÎN COMĂ

Virginia Ion

Examenul neurologic al unui bolnav comatos poate furniza date în legătură cu *existenţa probabilă* a unei leziuni cerebrale. Datele de anamneză şi investigaţiile paraclinice urmează să stabilească dacă bolnavul este în comă datorită acestei leziuni cerebrale sau dacă în cadrul unei boli generale, care a condus la comă, s-a constituit şi o leziune cerebrală, secundară.

Inspecţia pacientului ne aduce date importante. Bolnavul poate fi liniştit permanent sau poate să prezinte periodic descărcări tonice care îi modifică postura şi care pot îmbrăca două forme:

— *Rigiditatea prin decorticare* cu membrele superioare în triplă flexie, iar cu cele inferioare în extensie. Dacă examinatorul roteşte capul pacientului, se poate constata că membrul superior spre care este întors capul se extinde, în timp ce membrul superior occipital rămâne flectat. Cauzele de rigiditate prin decorticare semnifică o leziune la capătul rostral al mezencefalului;

— *Rigiditatea prin decerebrare* se produce cu extensia tuturor membrelor, cu antebraţul în pronaţie, degetele flectate, cu contractura muşchilor axiali, în special cervical şi trismus.

Cauzele de rigiditate prin decerebrare sunt leziuni la nivel pontin.

Tot la inspecţie se poate constata dacă bolnavul are periodic crize de mişcări bruşte, repetate, localizate sau generalizate (*crize de convulsii epileptice*).

Atitudinea bolnavului cu hemiplegie este caracteristică. Privind la nivelul feţei, se constată că în timpul respiraţiei, obrazul de o parte se umflă „ca o pânză de corabie"; se obişnuieşte să se spună că „fumează pipă"; de aceeaşi parte, membrul superior este în flexie, atât la nivelul antebraţului, cât şi la cel al mâinii şi degetelor, iar membrul inferior este în extensie şi rotaţie externă.

Simpla inspecţie ne mai poate sugera şi date privind *tulburările vegetative legate de comă*: respiraţia zgomotoasă (stertoroasă), cu sau fără edem pulmonar, când din cavitatea bucală se scurg secreţii care pot evolua de la aspectul spumos-aerat, la aspectul galben-vâscos; bolnavul poate avea în comele profunde, tulburări de ritm respirator. Uneori, bolnavii în comă neurologică pot avea vărsături, de la aspect alimentar şi bilios, până la aspect „în zaţ de cafea". În sfârşit, bolnavii comatoşi nu controlează sfincterele, iar în ceea ce priveşte tranzitul intestinal, se pot constata tulburări, care merg până la diaree cu mucus sau scaune hemoragice, iar urinele pot deveni hematurice. La femei se poate observa, indiferent de vârstă, metroragie.

Examenul clinic continuă cu examinarea neurologică, în măsura în care se pot obţine date fără cooperarea pacientului.

La extremitatea cefalică:

— Uneori apare redoare de ceafă, semn de suferinţă meningeală, care se completează cu semnul Kernig II şi, bineînţeles, necesită controlul şi examenul lichidului cefalorahidian, în cazul în care probele clinice sunt pozitive

(examenul LCR este necesar şi atunci când suntem îndreptăţiţi să bănuim o sângerare sau o inflamaţie);

— Examenul parezei faciale, când „semnul pipei" nu este prezent, se face apăsând cu putere pe ramura ascendentă a mandibulei; când coma nu este profundă, grimasa de apărare este observată dar numai pe partea fără paralizie;

— La nivel ocular se notează poziţia globilor oculari, care pot fi deviaţi în aceeaşi direcţie sau strabicii, pot prezenta mişcări spontane, în general mişcări pendulare în aceeaşi direcţie sau în direcţii opuse;

— Se observă forma şi mărimea pupilelor, se examinează *reflexul fotomotor* (care ne dă relaţii în legătură cu leziunea posibilă a căii vizuale la nivelul nervului sau a chiasmei optice, sau a nervului oculomotor), precum şi *reflexul cornean*, care ne dă relaţii în legătură cu profunzimea comei, dacă reflexul este abolit bilateral.

Se poate examina deglutiţia pentru lichide, atât pentru timpul oral, cât şi pentru cel faringian. Lipsa deglutiţiei este încă un indiciu asupra profunzimii comei.

Examenul motilităţii la membre, deşi dificil şi total incomplet, aduce date suplimentare faţă de inspecţie, referitoare la prezenţa unei paralizii. Astfel, la membrul superior, *semnul Raimişti* sugerează de care parte este paralizia (fig. 37). El se realizează astfel: se aşază mâna pacientului în continuarea antebraţului şi se sprijină cu mâna examinatorului, menţinând antebraţul, dar eliberând gâtul mâinii; de partea paralizată aceasta cade, iar de partea neparalizată se menţine în continuarea antebraţului; căderea, dacă se produce, este mai lentă. La membrul inferior, cercetăm reacţia de apărare prin triplă flexie la excitanţi dureroşi. pe asemenea se examinează căderea gambei când membrul ineferior este susţinut pasiv deasupra patului la nivelul spaţiului papliten (fig. 38).

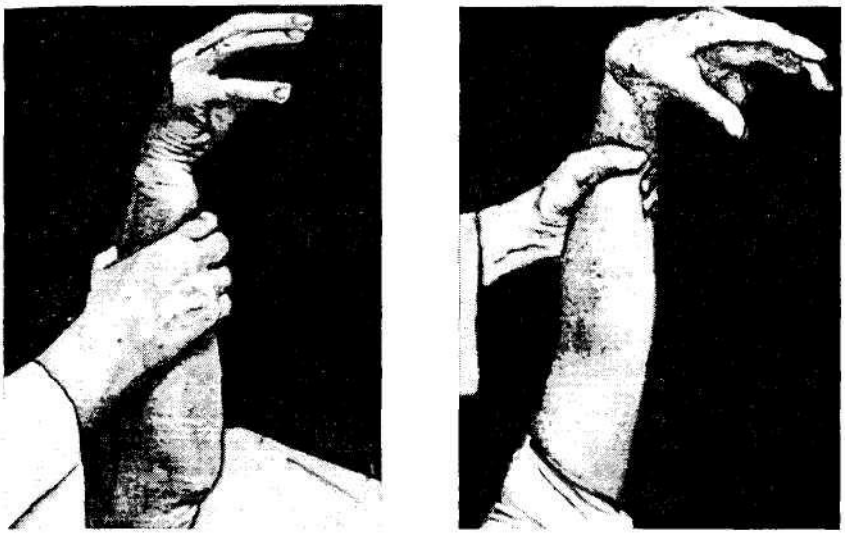


Figura 37. Semnul Raimişti: a. normal; b. mâna paralizată cade.

Figura 38. Cercetarea paraliziei membrului inferior la un bolnav în comă. Membrul inferior paralizat cade mai repede.

Tonusul muscular, reflexele osteotendinoase şi reflexele patologice se pot examina uşor şi aduc date în plus în sprijinirea ipotezei de leziune cerebrală prin asimetria dreapta-stânga a acestor teste.

Nu se pot examina: sensibilitatea, limbajul şi praxia.

Gravitatea perturbării conştienţei am expus-o la început, prin cercetarea perceptivităţii, receptivităţii specifice şi a

receptivităţii la durere.

Modificările reflexe care dau indicaţii referitoare la gravitatea comei sunt în mod special:

— Pierderea reflexului de deglutiţie;

— Abolirea reflexului acustico-palpebral;

— Prezenţa reflexului corneo-pterigoidian;

— Abolirea reflexului cornean.

Când bolnavul este în *comă depăşită*, funcţia trunchiului cerebral este practic anihilată, examenul neurologic nu mai permite niciun contact cu bolnavul, tonusul muscular este scăzut bilateral (rezoluţie tonică), astfel că asimetria între cele patru membre este dispărută. Reflexele cefalice sunt abolite. Respiraţia este abolită şi numai ventilaţia mecanică mai menţine pacientul în viaţă. Treptat, funcţia cardiovasculară se deteriorează, apar tulburări grave de ritm cardiac şi colaps ireductibil, conducând la stop cardiac ireductibil.

Etapele descrise mai sus se pot instala în zile, ore sau chiar minute în funcţie de gravitatea leziunilor centrilor cardio-respiratorii. Nu trebuie să uităm că intrarea progresivă în diferitele grade de comă se poate însoţi şi de mari tulburări de termoreglare şi metabolice multiple, cu toate eforturile de reechilibrare făcute astăzi în secţiile de terapie intensivă, bine echipate.

EXAMENUL NEUROLOGIC LA BOLNAVUL GREU COOPERANT

Virginia Ion

Un bolnav cooperează greu fie datorită unor tulburări ale stării de conştienţă (somnolenţă, dezorientare, tulburare de atenţie, de concentrare, de memorie), fie datorită prezenţei tulburărilor de limbaj (afazie). O situaţie particulară este aceea a unui bolnav perfect conştient, dar care nu cunoaşte limba vorbită de către examinator.

În toate aceste cazuri, inspecţia ne furnizează date cu privire la unele atitudini caracteristice, specifice unei suferinţe neurologice, precum asupra prezenţei mişcărilor involuntare.

Examenul probelor meningeale se poate face fără dificultate.

Examenul nervilor cranieni este posibil numai pentru unii dintre aceştia; n. olfactiv nu poate fi examinat decât poate în situaţia bolnavului care nu cunoaşte limba, dar înţelege că i se cere să semnalizeze percepţia mirosului; n. optic este examinat cu aproximaţie în ceea ce priveşte acuitatea vizuală şi câmpul vizual (se foloseşte reflexul de clipire la ameninţare); când bolnavul nu este agitat, se poate face controlul fundului de ochi; oculomotricitatea se examinează greu, deoarece astfel de pacienţi înţeleg cu mare dificultate faptul că trebuie să mobilizeze globii oculari în direcţiile cerute de examinator; există posibilitatea utilizării mişcării reflexe la zgomot: bolnavul îndreaptă ochii în direcţia în care a auzit zgomotul produs de către examinator prin pocnirea palmelor; se poate constata strabismul, ptoza palpebrală la trezirea bolnavului, mărimea şi aspectul pupilelor şi se poate obţine reflexul fotomotor cu ajutorul unei lanterne; este foarte dificil de a se obţine reflexul de convergenţă; n. frige-men este greu de examinat în aceste situaţii, dar se constată în unele cazuri reacţia de apărare la excitanţi dureroşi, fapt care ar fi în favoarea unei percepţii dureroase bune; cu oarecare dificultate, în cele mai multe cazuri, se poate examina şi reflexul corneean; n. facial se examinează ca la bolnavul în comă, iar în cazul pacienţilor cu conştienţă păstrată, dar fără cunoaşterea limbii, prin mişcările mimicii examinatorului li se pot sugera mişcările pe care trebuie să le facă pentru a evidenţia o eventuală paralizie facială; în ceea ce priveşte masticaţia şi deglutiţia, deci nervii trigemen, glosofaringian, spinal, vag şi parţial n. facial, observarea modului

în care poate fi alimentat pacientul ne aduce dovezi în legătură cu unele deficienţe în acest domeniu.

Examenul fonaţiei este posibil numai dacă pacientul vorbeşte spontan sau dacă examinatorul reuşeşte să-l convingă să rostească unele cuvinte.

Examenul motilităţii limbii este relativ uşor, bolnavul executând, prin imitaţie, mişcarea de propulsie a limbii, cu care ocazie se constată şi starea de troficitate a limbii.

Examenul motilităţii la pacientul greu cooperant se poate face în funcţie de starea motorie: bolnav fără deficit motor important şi care se poate deplasa şi bolnav cu un deficit motor, care nu-i permite deplasarea (paralizie mare, sindrom cerebelos, vestibular sau extrapiramidal), iar în unele cazuri nici măcar ridicarea în poziţia şezândă.

Confirmarea unei paralizii se face ca şi la un pacient comatos, iar infirmarea paraliziei este posibilă atât cu ajutorul excitanţilor dureroşi, cât şi ai acelora verbali, la unii bolnavi. Aprecierea exactă a gradului unei pareze constituie însă o problemă în astfel de cazuri.

Tonusul muscular se poate examina uşor cu o singură excepţie, a Pacienţilor cu agitaţie psihomotorie, la care hipertonia poate constitui doar o manifestare de contracţie voluntară.

Coordonarea motorie se examinează greu, fiind posibilă numai la bolnavii cu care ne înţelegem prin gest. Reflectivitatea se examinează la fel ca în cazul bolnavului comatos.

Examenul sensibilităţii furnizează date discutabile. Se notează în foaia de observaţie suferinţele subiective (durerile de care se plâng bolnavii atunci când pot să se facă înţeleşi), precum şi reacţiile de apărare la durere; o netă asimetrie în acest sens poate avea o oarecare valoare. Nu se poate examina sensibilitatea profundă conştientă, dar se poate bănui existenţa unei anestezii de acest tip, dacă bolnavul pierde papucul din picior, fără ca

acesta să fie paralizat sau scapă din mână un obiect atunci când nu-l mai priveşte (când întoarce capul către o sursă de zgomot sau dacă este strigat). La aceşti pacienţi se mai poate nota în ce măsură pot să aibă controlul sfincterian (unii sunt capabili de a semnala anturajului nevoile lor sfincteriene).

Tulburările trofice se pot nota de asemenea cu uşurinţă

Examenul limbajului pentru evidenţierea afaziei este posibil dacă bolnavul nu are tulburări psihice. Când bolnavul nu are afazie, dar nu cunoaşte limba, colaborarea se realizează cu ajutorul interpretului. Solicitarea unui astfel de specialist se justifică, dacă este încă posibil limbajul gestual. Când examenul psihic arată tulburări ale stării de conştienţă ca obnubilare sau somnolenţă dar nu coma, colaborarea devine dificilă şi nu se poate exclude asocierea unei afazii.

EXAMENUL NEUROLOGIC LA COPIL

Ana Câmpeanu

O particularitate în domeniul neurologiei o constituie modul de abordare a unei afectări neurologice la copil.

Omul se naşte cu un creier imatur, cu capacităţi funcţionale inferioare, dar cu un mare potenţial de dezvoltare. Maturarea creierului se face după naştere sub influenţa mediului familial şi social. Dezvoltarea funcţiilor specifice SNC se face prin evoluţia neuronilor (dat fiind faptul că după naştere neuronii nu se divid), prin dezvoltarea dendritelor, a sinapselor, prin realizarea unor conexiuni complexe. Aceste fenomene se însoţesc şi stimulează procesul de mielinizare care continuă câţiva ani după naştere.

Aceleaşi leziuni neurologice, cu aceeaşi localizare, vor da o simptomatologie diferită la copil şi la adult. Simptomatologia neurologică a copilului este apreciată în funcţie de gradul maturizării SNC, iar examenul neurologic trebuie să aprecieze atât starea de maturare a SNC, cât şi decelarea, localizarea şi încadrarea simptomatologiei într-o anumită entitate clinică.

Pentru aprecierea maturării SNC sunt utilizate ca indicatori etapele dezvoltării neuromotorii, limbajului, activitatea adaptativă şi intelectuală.

La nou-născut sunt evidente reflexele primitive, tranzitorii; pe baza acestora se pregăteşte „modelul" pentru activităţile funcţionale noi. Evoluţia acestor reflexe primitive trebuie cunoscută, ele fiind la baza praxiilor viitoare.

Reflexele tranzitorii. *Reflexul Moro* este prezent la naştere. Un stimul brusc (o lovitură, un zgomot etc.) produce un răspuns generalizat. Copilul face mişcări de abducţie şi extensie în articulaţiile proximale ale membrelor, extinde şi răsfiră degetele în primul moment, apoi apar flexia şi adducţia extremităţilor (fig. 39). Din lunile a doua şi a treia răspunsul poate fi incomplet cu extensia şi abducţia braţelor sau mişcarea membrelor inferioare.

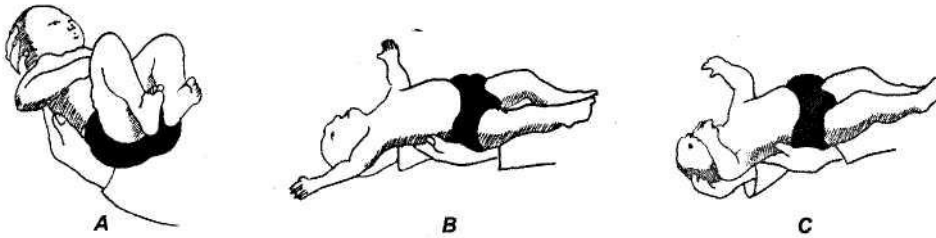


Figura 39. Reflexul Moro.

Absenţa reflexului Moro poate fi uni sau bilaterală; abolirea unilaterală este sugestivă pentru paralizia obstetricală a plexului brahial şi fracturi ale claviculei; absenţa bilaterală este consecinţa unei leziuni a creierului prin traumatism obstetrical.

Menţinerea reflexului Moro după vârsta de 5 – 6 luni semnifică suferinţă cerebrală cronică.

Reflexul de supt este prezent de la naştere; atingerea cu blândeţe a buzelor sau a obrazului în apropierea gurii este urmată de deschiderea gurii şi mişcări ritmice de supt.

Reflexul de fixare pentru supt se examinează, atingând obrazul copilului cu un obiect moale, răspunsul constând în

deschiderea gurii şi întoarcerea bărbiei spre stimul. Dacă reflexul de supt este absent la naştere sau nu este suficient pentru a permite suptul normal, acesta semnifică suferinţa trunchiului cerebral, consecinţă a hipoxiei sau a traumatismului obstetrical, sindromul pseudobulbar sau miastenia neonatală.

Prezenţa reflexului de supt după vârsta de un an indică o disfuncţie corticală.

Reflexul de apucare forţată (grasp reflex) este prezent bilateral la naştere. Dacă se excită suprafaţa volară a mâinii între police şi indice, exercitându-se o uşoară apăsare pentru a întinde tendoanele flexorilor degetelor, copilul flectează cu putere degetele, închizând pumnul. Stimularea suprafeţei plantare a degetelor de la picioare produce un reflex asemănător.

Reflexul de apucare începe să dispară din luna a treia – a patra, fiind înlocuit de *mişcarea de apucare forţată* care este declanşată de stimuli exteroceptivi sau de vederea obiectului. Dacă obiectul este luat din mâna copilului, poate fi observată *reacţia de magnet* care constă în urmărirea obiectului de către braţul acestuia.

Absenţa reflexului de apucare forţată la naştere indică o leziune nervoasă periferică sau centrală gravă.

Persistenţa reflexului de apucare forţată după luna a cincea sau a şasea sugerează lipsa dezvoltării sau leziunea scoarţei frontale premotorii (câmpul 6 controlateral).

Prezenţa bilaterală a reflexului de apucare forţată sau reapariţia la un copil la care nu se mai obţinea, reflectă eliberarea unor mecanisme tonigene centrale ca în hidrocefalie, leziunea nucleilor striaţi şi a trunchiului cerebral.

Reflexe tonice cervicale şi *labirintice*. Modificările de poziţie ale capului faţă de trunchi induc deplasări sau variaţii de tonus ale membrelor nou-născutului. Rotirea capului provoacă hipertonia şi eventual, extensia membrelor „bărbie" şi flexia în

articulaţiile cotului şi genunchiului membrelor „occipitale” (fig. 40). Flexia capului provoacă flexia braţelor şi extensia membrelor inferioare; extensia capului provoacă extensia braţelor şi flexia membrelor inferioare. Reflexele tonice sunt prezente de la naştere, fiind inhibate prin acţiunea centrilor superiori, între lunile a treia şi a şasea. După această vârstă persistenţa reflexelor tonice sugerează leziuni cerebrale.

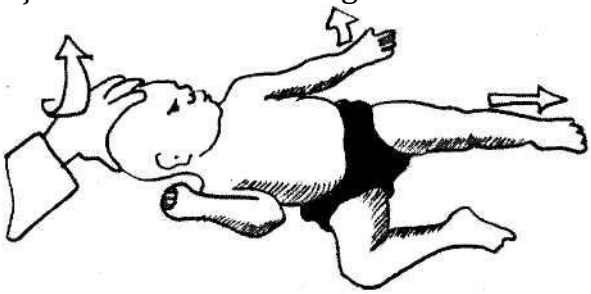


Figura 40. Reflexele tonice cervicale.

Reflexul de sprijin (proba de atitudine statică). Dacă nou-născutul este suspendat într-un unghi ascuţit astfel încât să ajungă marginea mesei cu faţa dorsală a piciorului, se observă, flexia membrului inferior urmată de extensie, cu aşezarea pe planul mesei. Reflexul este prezent numai în primele două luni absenţa lui indică leziuni senzitivo-motorii.

Reflexul de păşire. Copilul suspendat de axile face mişcări alternante de mers când picioarele ating masa. Reflexul este prezent între lunile a doua şi a şasea, dispărând în luna a şaptea.

Reflexul de suspendare (fig. 41). Suspendarea cu capul în sus a sugarului până la vârsta de 4 luni este urmată de flexia coapselor şi a genunchilor; după 4 luni, membrele inferioare se extind, încrucişarea membrelor inferioare sugerând boala Little. Suspendarea cu capul în jos induce la sugarul până la trei luni o uşoară flexie în articulaţiile coxofemurale şi ale genunchilor. După 4 luni, membrele superioare se extind în jos, iar coloana se flectează dorsal.

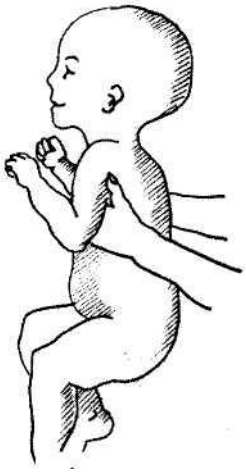


Figura 41. Suspendarea verticală normală: capul este menţinut pe linia mediană, iar flexia tuturor membrelor – contra gravitaţie.

Absenţa extensiei membrelor superioare poate indica disfuncţie nervoasă centrală.

Reflexul Lindau este prezent în al doilea an de viaţă şi constă în flexia dorsală a capului şi extensia coloanei vertebrale cervicale, dacă examinatorul susţine copilul în decubit ventral. Dacă examinatorul flectează ventral capul copilului, se produce flexia coloanei şi a membrelor. Susţinerea copilului în decubit dorsal este urmată de flexia coloanei şi a membrelor.

Examenul neurologic al copilului urmăreşte studiul performanţelor motorii, discriminarea vizuală, auditivă, olfactivă şi gustativă, câştigarea praxiilor în cadrul unor teste de adaptare şi integrare ale limbajului, ale reflexelor tranzitorii, cu eventuala persistenţă anormală a unor reflexe.

Pe lângă bolile neurologice clasice ale copiilor ca: encefalopatiile infantile, epilepsia, bolile degenerative, câmpul neurologiei pediatrice s-a lărgit incluzând un mare număr de vicii metabolice, congenitale, care afectează sistemul nervos, un număr de anomalii cromozomiale care sunt puse în evidenţă prin

metodele tehnice actuale constituind etiologia unor afecţiuni considerate idiopatice.

Examenul neurologic la nou-născut. Este indicat ca examenul să se practice într-o perioadă de calm la nou-născut, pentru aprecierea corectă a datelor examenului neurologic. Examenul constă în:

— Inspecţia şi palparea craniului. Se acordă o deosebită atenţie palpării fontanelelor şi suturilor. Măsurătorile seriate ale perimetrului cranian şi compararea cu valorile normale pentru vârstă şi sex sunt un ajutor necesar în examinarea pediatrică, deoarece creşterea şi formarea craniului sunt în general determinate de dezvoltarea creierului;

— Examenul posturii şi tonusului muscular;

— Reflexele cefalice: corneean, pupilar la lumină, de clipire la o lumină puternică, ciliar, nazo-palpebral, reflexul de sugere;

— Reflexul Moro;

— Reflexele tonice cervicale;

— Reflexul de apucare forţată la mână şi la picior;

— Reflexele osteotendinoase prezente la naşterebicipital şi rotulian;

— Reflexul de extensie încrucişată;

— Reflexul plantar;

— Reacţiile de suspendare şi sprijin.

Examenul neurologic la sugar și la copilul mic. La sugar şi la copilul mic, examenul neurologic este deosebit şi, în general, mai greu decât la adult, deoarece copilul mic prezintă unele particularităţi fiziologice şi semiologice.

Copilul mic nu poate executa ordine şi nu răspunde la întrebările examinatorului. Aşadar, o serie de probe din semiologia adultului sunt inaplicabile în primii ani de viaţă. Din cauza acestei sărăcii a semiologiei obiective la sugar şi la copilul mic, trebuie să se acorde o deosebită atenţie anamnezei.

Schema examenului neurologic la sugar şi la copilul mic constă în:

1. Date generale asupra înălţimii şi greutăţii copilului, diametrele şi anomaliile craniului, preferinţe sau dominanţe la mână şi picior.

2. Examinarea copilului culcat;

— Postura;

— Motilitatea spontană cantitativ (mişcări ample sau fixe) şi calitativ

(viteza de execuţie, continuitatea mişcărilor adecvate scopului);

— Ridicarea în şezut, fără ajutorul mâinilor;

— Motilitatea pasivă (examenul tonusului muscular);

— Examenul reflexelor: ahilian, rotulian, bicipital, tricipital, plantar, palmo mentonier;

— Examenul coordonării cu probele indice – nas, călcâi-genunchii;

— Examenul sensibilităţii;

— Examenul nervilor cranieni;

— Examenul limbajului.

3. Examinarea copilului în poziţia şezândă:

— Postura capului, trunchiului, membrelor;

— Mişcări involuntare;

— Testul lovirii unei ţinte cu piciorul;

4. Examinarea copilului în picioare:

— Postura capului, trunchiului, pelvisului, membrelor;

— Motilitatea spontană (cantitativ şi calitativ);

— Mişcări involuntare;

— Postura cu braţele întinse;

— Probe cerebeloase;

— Manevra Romberg.

5. Examinarea mersului copilului:

— Postura şi caracteristicile mersului: mersul în lungul unei linii drepte; mersul pe călcâie şi pe vârfuri;

— Poziţia într-un picior şi saltul într-un picior.

La *copilul mare*, examenul neurologic nu diferă semnificativ de cel al adultului.

INVESTIGAŢII NEUROLOGICE SPECIFICE

ELECTROMIOGRAFIA

Emil Tufănoiu

Electromiografia constituie metoda diagnostică de elecţie în patologia sistemului nervos periferic, în patologia plăcii neuromotorii şi a bolilor musculare.

Se efectuează cu ajutorul unui aparat numit *electromiograf*.

Electromiografia presupune examenul de detecţie cu ajutorul unui electrod-ac special, atât în repaus, cât şi la contracţia voluntară şi examenul de stimulo-detecţie necesar pentru evidenţierea transmisiei la nivelul plăcii neuromotorii, cât şi pentru studiul vitezelor de conducere.

Electromiografia propriu-zisă se referă la examenul de detecţie ce se efectuează în repaus pentru evidenţierea activităţii spontane şi la contracţia voluntară pentru analizarea potenţialelor de unitate motorie, a activităţii de recrutare şi a activităţii globale musculare.

A. Activitatea musculară spontană. În mod anormal fibra musculară nu prezintă activitate spontană la examenul de detecţie, cu excepţia regiunii plăcii neuromotorii unde se înregistrează potenţiale de acţiune monofazice, negative, cu durata de 1 – 3 ms şi amplitudine de 100 uv. Acestea se numesc potenţiale spontane de placă neuromusculară şi sunt expresia eliberării întâmplătoare de cuante de acetilcolină la nivelul joncţiunii neuromusculare.

Activitatea musculară spontană patologică. Bolile neuromusculare se pot manifesta prin descărcări musculare

spontane anormale.

Rolul medicului care face explorarea este de a descoperi, de a descrie şi de a sugera entitatea clinică, entitate care se asociază cu aceste manifestări. În cele ce urmează, vom încerca să trecem în revistă principalele tipuri de activitate musculară spontană patologică.

1. Potenţialele de fibrilaţie: sunt potenţiale de acţiune datorate descărcării unei singure fibre musculare care a scăpat de sub controlul neuronului motor periferic. Se numesc şi potenţiale de denervare. În mod tipic, acestea sunt ritmice şi au o frecvenţă de O, 5 – 15 cicli/s (fig. 42 A).

Potenţialele de fibrilaţie se manifestă sub două forme:

a. mici vârfuri bi/sau trifazice cu durata de 1 – 5 ms şi amplitudine de la 20 – 200 uv, cu porţiunea iniţială pozitivă, acestea fiind înregistrate în regiunea plăcii neuromotorii; b. unde pozitive bifazice cu prima fază ascuţită, pozitivă, urmată de o fază negativă cu durata lungă. Potenţialele au durata de 10 – 20 ms şi o amplitudine de 20 – 200 uv. Aceste potenţiale sunt înregistrate în porţiunea lezată a fibrei musculare; în difuzorul aparatului se aud asemănător „bătăilor de ceasornic".

Figura 42. A. potenţiale de fasciculaţie; B. potenţiale de fibrilaţie.

Cel mai frecvent, potenţialele de fibrilaţie sunt întâlnite în neuropatiile axonale (radiculopatii, plexopatii, neuropatii

periferice). Mai rar pot fi întâlnite în miozite, distrofii musculare şi uneori în miastenia gravis.

2. Potenţialele de fasciculaţie sunt potenţiale de acţiune generate de un grup de fibre musculare inervate de un singur neuron din cornul anterior al măduvei spinării.

Totalitatea fibrelor musculare inervate de acelaşi neuron se numeşte unitate motorie. Potenţialele generate de aceste fibre se numesc potenţiale de unitate motorie.

Potenţialele de fasciculaţie sunt expresia leziunii neuronului motor din cornul anterior al măduvei spinării, care prezintă instabilitate electrică. Sunt întâlnite frecvent în scleroza laterală amiotrofică. Mai pot fi întâlnite şi în leziunile rădăcinilor şi ale nervului periferic, dar şi în tireo-toxicoză, tetanie sau administrarea de medicamente anticolinesterazice.

Se exprimă pe ecranul aparatului sub formă de potenţiale de acţiune cu apariţia neregulată de la câteva pe secundă la unul pe minut. Au forma şi mărimea variabilă, depinzând de unitatea motorie care le-a generat. De obicei, au amplitudine mare (mai mare de 800 uv) şi durata mai mare de 15 ms (fig. 42 B). În difuzorul aparatului produc un zgomot asemănător „picăturilor de ploaie de pe acoperiş".

3. Descărcările miotonice sunt potenţiale de acţiune ale fibrelor musculare care se descarcă de o manieră prelungită după excitaţie externă (introducerea acului, percuţie mecanică etc). Potenţialele cresc şi descresc în amplitudine şi frecvenţă ca rezultat al anomaliilor de membrană ale fibrelor musculare. Descărcarea cu frecvenţă variabilă generează în difuzorul aparatului un sunet asemănător celui al unui „bombardier în picaj". Forma potenţialelor este fie asemănătoare undelor pozitive, fie vârfurilor bi sau trifazice cu amplitudine de 20 – 300 μv, cu prima fază pozitivă semănând cu potenţialele de fibrilaţie (fig. 43).

Figura 43. Descărcare miotonică (după Jasper R. Daube).

Descărcările se întâlnesc în miotonii (distrofia miotonică, miotonia congenitală). Se mai întâlnesc în polimiozite, paralizia hiperkaliemică. Mai puţin frecvent pot fi întâlnite descărcări similare asociate cu potenţiale de fibrilaţie în bolile ce evoluează cu denervare cronică sau după administrare de medicamente (Propranolol).

4. Descărcările repetitive complexe (descărcări pseudomiotonice) se datorează descărcării aproape sincrone a unui grup de fibre musculare care sunt activate e faptic. Descărcările debutează şi dispar brusc şi au o configuraţie complexă, tipic polifazică cu o amplitudine de 50 – 500 uv, o durată de 50 ms şi o frecvenţă uniformă de 3 – 40 cicli/s (fig. 44).

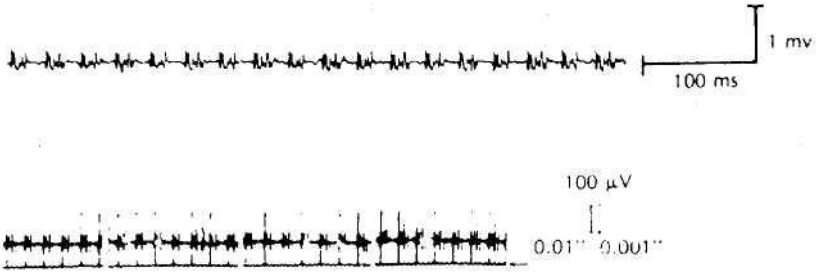


Figura 44. Descărcare repetativă complexă (după Jasper R. Daube).

Se întâlnesc în poliomielită, scleroza laterală amiotrofică, atrofii musculare spinale progresive, radiculopatii cronice, polimiozită, sindromul Scwartz-Jampel.

Descărcările produc un zgomot asemănător celui al unui „motor de barcă dereglat".

5. Descărcările miochimice sunt asociate mişcărilor fine vermiculare ale muşchilor faciali şi au aspect de potenţiale de

unitate motorie care descarcă de o manieră fixă cu o frecvenţă de 40 – 60 Hz, fiind alcătuite din 2 – 10 potenţiale ce survin la un interval regulat, cuprins între 0, 1 – 10 s (fig. 45).

Figura 45. Descărcare miochimică (după Jasper E. Daube).

Se întâlnesc în scleroza multiplă, gliomul infiltrativ de trunchi sau în paralizia facială periferică, iar la nivelul extremităţilor în plexopatia de iradiere şi în neuropatia de compresiune. Se aud în difuzorul aparatului asemănător zgomotului produs de „marşul soldaţilor".

6. Descărcările din neuromiotonie sunt potenţiale de unitate motorie cu frecvenţă mare (100 – 300 Hz), întâlnite în sindromul de activitate continuă a fibrei musculare (fig. 46). Se mai întâlnesc în intoxicaţia cu anticolinesterezice, tetanie, atrofie musculară spinală progresivă, ori după intervenţii chirurgicale, la iritaţia trunchiurilor nervoase.

Figura 46. Descărcare neuromiotonică (după Jasper R. Daube).

B. Activitatea musculară voluntară. Întreaga activitate

voluntară este mediată de neuronul motor periferic şi efectuată de către fibrele musculare inervate de acesta. Chiar dacă ne repetăm, subliniem că neuronul împreună cu totalitatea fibrelor musculare inervate de către el formează unitatea motorie.

Activitatea electrică înregistrată de la fibrele musculare inervate de acelaşi neuron se numeşte potenţial de unitate motorie (P.U.M.).

Potenţialul de unitate motorie este alcătuit din suma potenţialelor fibrelor musculare ce depind de acest neuron. De aceea, fibrele musculare descarcă aproape sincron, iar potenţialul are o configuraţie mai complexă, o durată mai lungă şi o amplitudine mai mare decât a potenţialului de fibră musculară unică.

Examenul se efectuează prin contracţia uşoară a muşchiului analizat. La un potenţial de unitate motorie se analizează: durata, care în mod normal este de 9 – 12 ms, amplitudinea (600 – 800 uv) şi variabilitatea (fig. 47).

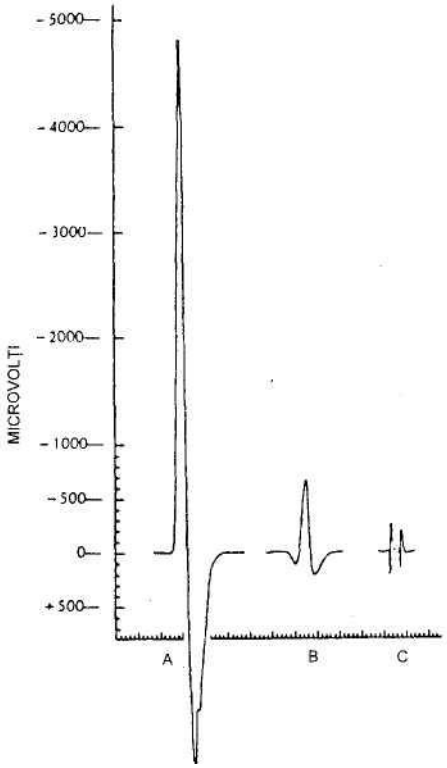


Figura 47. Potenţiale de unitate motorie: A. din scleroza laterală amiotrofică; B. normal obţinut prin contracţia uşoară a muşchiului; c. miopatii (după Jasper R. Daube).

Potenţialele de unitate motorie cu durată scurtă şi amplitudine mică apar în general în afecţiuni ale muşchiului, în cazul dispariţiei unor fibre musculare sau a degenerării acestora.

Potenţialele de unitate motorie cu durată lungă (mai mare de 15 ms) şi amplitudine crescută (6 – 8 mv) sunt preponderent pozitive şi au faza lungă negativă. Apar în bolile în care există o creştere a densităţii fibrelor musculare la nivelul unităţii motorii ca în leziunea neuronului motor periferic.

În mod normal, în absenţa modificării electrodului-ac, potenţialele de unitate motorie seamănă între ele, deci nu există o variabilitate a lor.

Potenţialele de unitate motorie polifazice contau din potenţiale cu 5 sau mai multe faze. Sunt expresia creşterii densităţii fibrelor musculare, prin regenerarea lor şi se întâlnesc în miopatii. Componentele individuale ale potenţialelor polifazice sunt potenţiale de acţiune înregistrate de la o singură fibră musculară (fig. 48).

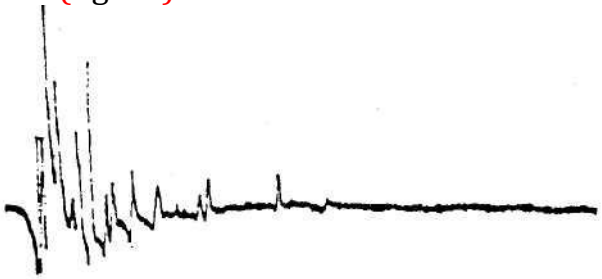


Figura 48. Potenţiale de unitate motorie polifazice (după Jasper R. Daube).

Activitatea de recrutare. În musculatura normală, creşterea efortului voluntar induce creşterea frecvenţei de descărcare de potenţiale de unitate motorie în unitatea motorie de analizat şi angrenarea în procesul de contracţie de noi unităţi motorii exprimate prin noi potenţiale de acţiune.

Inter-relaţia dintre rata de descărcare a potenţialelor individuale la numărul total de potenţiale este constantă pentru un muşchi dat.

Dispariţia de unităţi motorii, aşa cum se întâmplă în bolile neurogene, se manifestă prin apariţia de potenţiale de unitate motorie descărcate de o singură unitate motorie la o frecvenţă înaltă. Acest pattern se numeşte activitate redusă de recrutare şi poate fi singurul observat în neuropraxie (bloc de conducere localizat) sau în axonopatie în care nu au apărut încă potenţiale de fibrilaţie.

Dacă există o sărăcire a fibrelor musculare din unitatea motorie se produce o recrutare de unităţi motorii diferite la un efort minim (activitate de recrutare rapidă). Acest pattern se

întâlneşte în bolile miogene.

La contracţie maximă se produc potenţiale de unitate motorie care nu se pot individualiza, fiind suprapuse, dense. Acest pattern se numeşte traseu interferenţial.

În afecţiunile neurogene, unde există o reducere a unităţilor motorii, se obţine un traseu simplu sau intermediar (cu potenţiale de unitate motorie foarte rare sau rare) cu amplitudine normală sau mare.

La analiza de ansamblu a examenului cu electrodul-ac, se individualizează două categorii de modificări (fig. 49 şi 50):

un pattern de tip neurogen, în care avem potenţialele de unitate motorie cu amplitudine crescută, cu durată mare, cu activitate redusă de recrutare şi traseu simplu sau intermediar.

un pattern de tip miogen în care avem potenţiale de unitate motorie cu amplitudine şi durată redusă, polifazice, cu activitate de recrutare rapidă. La contracţia maximă, traseul este interferenţial cu amplitudine redusă.

Figura 49. Activitate de recrutare: a. Într-o afecţiune neurogenă; b. Într-o afecţiune miogenă (după Jasper E. Daube).

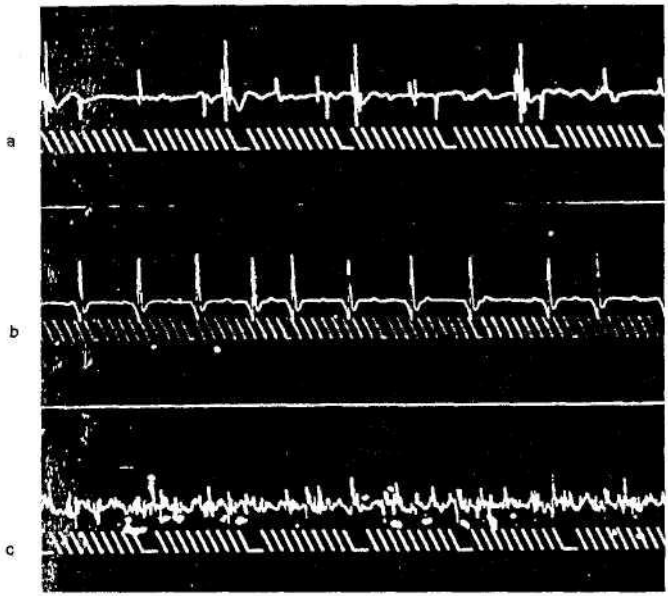


Figura 50. Traseu de tip miogen (c) şi traseu de tip neurogen (a, b) (după Jack H. Petajan).

A. Studiul transmisiei neuromusculare. Pentru a evidenţia un bloc de transmisie la nivelul plăcii neuromotorii, se face examenul de stimulo-detecţie. În mod obişnuit se stimulează nervul cubital la încheietura pumnului şi culeg potenţialele evocate de acest stimul (potenţialele evocate motor) cu ajutorul electrozilor de suprafaţă în abductorul degetului mic. Stimularea se face în condiţii-standard cu 3 cicli/secundă, stimulul având intensitate supramaximală. În mod normal nu există o scădere a amplitudinii celui de-al cincilea potenţial evocat motor faţă de primul.

O scădere cu mai mult de 10% a amplitudinii potenţialului al cincilea se numeşte *decrement* şi evidenţiază un bloc de transmisie neuromotorie postsinaptic (fig. 51).

Figura 51. Decrement din miastenia Gravis.

La tetanizarea muşchiului printr-o stimulare cu 30 de cicli/secundă timp de 2 s sau la contracţia maximă cu o durată de 10 – 20 s, se obţine prin stimularea cu 3 cicli/secundă o creştere iniţială a amplitudinii primelor potenţiale evocate (facilitare posttetanică) urmată apoi de un bloc de transmisie (epuizarea posttetanică).

Examenul fibrei musculare unice cu ajutorul unui electrod-ac special, la stimularea supramaximală, repetitivă, relevă variaţia timpului de transmisie de la nerv la nervul fibrei musculare, unde se culege potenţialul de fibră musculară unică.

O variaţie de 20 us se numeşte *jitter*.

Dacă jitterul este mai mare de 80 – 100 us apare blocul de transmisie. Pe lângă miastenia gravis, blocul de transmisie mai poate fi întâlnit în miotonie, paralizii periodice, polimiozite.

La stimularea repetitivă în condiţiile relatate mai sus există alternativa creşterii amplitudinii celui de-al cincilea potenţial evocat motor faţă de primul. O creştere a acestuia cu mai mult de 10% se numeşte *increment* şi apare în sindroamele miastenice presinaptice (fig. 52).

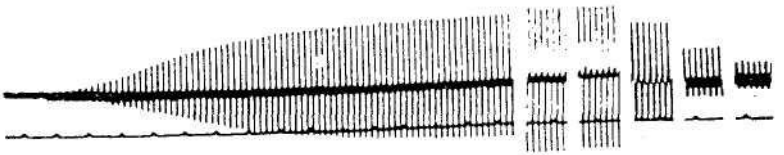


Figura 52. Increment într-un sindrom Eaton Lambert.

B. Studiul vitezelor de conducere analizează abilitatea unui nerv de a conduce un stimul electric cu anumiţi parametri,

într-un interval de timp dat. În clinică se utilizează studiul vitezelor de conducere senzitive şi motorii.

Vitezele de conducere motorii: studiul se efectuează prin aplicarea unei plaje de impulsuri electrice ce depolarizează nervul şi care se propagă în susul şi în josul nervului. Stimularea va fi supramaximală şi se va face în două-trei puncte pe traiectul nervului de studiat. Răspunsul motor este înregistrat în musculatura distală printr-un electrod înregistrator plasat pe punctul mijlociu al masei musculare, unde se termină nervul respectiv. Răspunsul motor este bifazic, cu o undă negativă (în sus) urmată de o alta pozitivă şi se numeşte *potenţial evocat motor*.

La potenţialul evocat motor se analizează latenţa, amplitudinea şi durata. *Latenţa motorie* este timpul scurs între aplicarea stimulului şi apariţia potenţialului evocat. Ea este alcătuită din timpul de conducere prin nerv şi timpul transmisiei neuromusculare. La stimularea distală trebuie respectată distanţa dintre electrodul stimulator şi electrodul activ de înregistrare. Temperatura tegumentelor trebuie să fie de cel puţin 34°C; altfel se va face o corecţie.

Viteza de conducere se calculează după formula:

Ve (m/s) = distanţa (în mm) /timpul (în ms)

În axonopatii, viteza de conducere este scăzută cu mai puţin de 40%, pe când în mielinopatii, cu mai mult de 40%.

Fiecare laborator are propriile valori pentru vitezele de conducere. Se consideră patologică scăderea acestora sub 50 m/s la membrele superioare şi sub 40 m/s la cele inferioare.

Latenţele distale (timpul scurs de la aplicarea stimului distal şi apariţia potenţialului evocat motor) normale sunt 2, 6 ms pentru median, 2, 5 ms pentru cubital, 4, 8 ms pentru peroneal şi 5, 1 ms pentru tibial posterior.

Amplitudinea potenţialului evocat motor se măsoară de la

bază la vârf sau de la vârful negativ la vârful pozitiv al potenţialului de acţiune. Reprezintă o estimare a numărului de fibre musculare active şi este expresia sumei amplitudinilor potenţialelor de acţiune ale fibrelor individuale. Se exprimă în milivolţi. Reducerea amplitudinii se întâlneşte de obicei în neuropatii axonale. Reducerea amplitudinii potenţialului evocat motor la stimularea proximală faţă de stimularea distală cu mai mult de 40% are semnificaţia de bloc de conducere. Se întâlneşte în mielinopatii (vezi neuropatiile).

Amplitudinea normală a unui potenţial evocat motor este de 5 mv la stimularea nervului median, a nervului cubital şi a nervului tibial posterior şi de 4 mv pentru nervul peroneal motor.

Durata potenţialului evocat motor reflectă sincronizarea contracţiei musculare şi arată indirect uniformitatea vitezei de conducere în nervul stimulat. Durata este mai mare la stimularea nervilor proximali. Durata crescută arată că o serie de axoni conduc lent. Când durata depăşeşte o anumită limită vorbim de dispersie temporală, care se întâlneşte în demielinizarea segmentală (vezi neuropatiile).

Vitezele de conducere senzitive sunt mai sensibile decât vitezele de conducere motorii în afectările neuropatice uşoare. Se folosesc electrozi inelari de stimulare. Stimularea se face supramaximal. Înregistrarea va fi ortodromică, adică în sens proximal sau antidromică, adică în sens distal. În prima, răspunsul este trifazic, iar în cea de-a doua este bifazic.

Viteza de conducere senzitivă se calculează ca şi viteza de conducere motorie.

Viteza de conducere senzitivă este prima afectată în axonopatii. Valorile normale sunt mai mari de 48 m/s pentru nervul median, 42, 8 m/s pentru peroneal şi 40 m/s pentru tibial posterior. Amplitudinea variază cu vârsta. La persoanele sub 65

de ani se consideră normale următoarele valori: nervul median şi cel ulnar mai mult de 7 uv, iar pentru sural, mai mult de 5 uv (fig. 53).

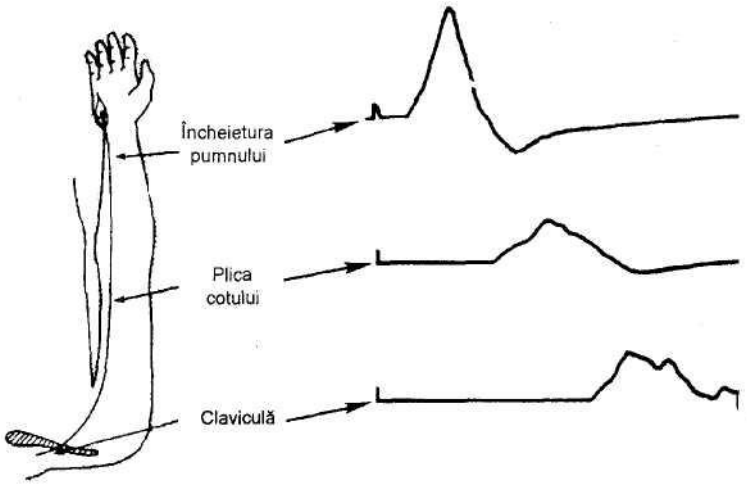


Figura 53. Dispersie temporală normală şi bloc de conducere parţial obţinut la stimularea nervului cubital în diverse puncte şi înregistrat la nivelul eminenţei hipotenare (după James M. Albers).

Înregistrarea undei F (fig. 54). Unda F este unda tardivă ce se înregistrează la stimularea supramaximală a nervilor şi se datorează impulsului nervos antidromic ce produce o descărcare înapoi a neuronilor din cornul anterior al măduvei spinării. Înregistrarea ei furnizează informaţii privind conducerea de-a lungul întregului nerv şi de aceea este utilă în analizarea vitezelor de conducere proximale. Este utilă în radiculopatii.

Limita superioară pentru una F la membrul superior este de 29, 7 ms Pentru median, 30, 3 ms pentru ulnar, 55 ms pentru peroneal şi 57 ms Pentru tibial posterior.

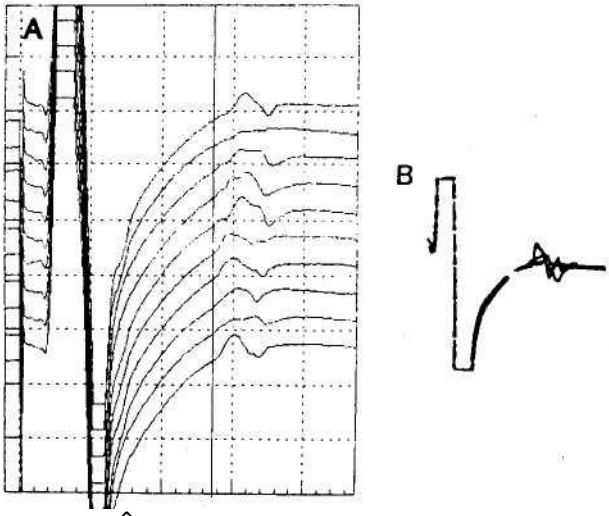


Figura 54. Înregistrarea undei F (a) şi unda F suprapusă (B).

Prin studiul vitezelor de conducere se individualizează două tipuri de afecţiuni neuropatice:

1. neuropatii axonale, unde întâlnim viteze de conducere normale sau uşor scăzute, dar cu scăderea amplitudinii potenţialului evocat motor şi a potenţialului de acţiune senzitiv;

2. neuropatii demielinizante cu scăderea marcată a vitezelor de conducere, cu bloc de conducere şi cu dispersie temporală.

Deşi prezentarea electromiografiei, prin încărcătura de date tehnice, pare anostă şi greu de înţeles pentru un clinician, cele câteva date prezentate mai sus sunt absolut necesare pentru a şti ce trebuie solicitat electromiografistului pentru a putea interpreta datele obţinute de la acesta şi a le corela cu clinica. Mai mult decât atât, examenul electromio-grafic coroborat cu stimularea magnetică transcraniană aduce date utile în patologia sistemului nervos central.

ELECTROENCEFALOGRAFIA

Emil Tufănoiu

Electroencefalograma este o explorare paraclinică ce înregistrează activitatea bioelectrică cerebrală. Se efectuează cu un aparat numit *electroencefalograf*. Bolnavul trebuie să stea relaxat, cu ochii închişi, pentru a nu se parazita traseul EEG prin înregistrarea contracţiilor musculare. Activitatea bioelectrică este culeasă prin intermediul unor electrozi umidificaţi în soluţie hidrosalină, aplicaţi pe scalp la distanţe egale, care culeg descărcările bioelectrice din puncte stabilite convenţional în toată lumea. Electrozii sunt conectaţi la un aparat care amplifică grafoelementele ce sunt ulterior înregistrate pe o hârtie (fig. 55).

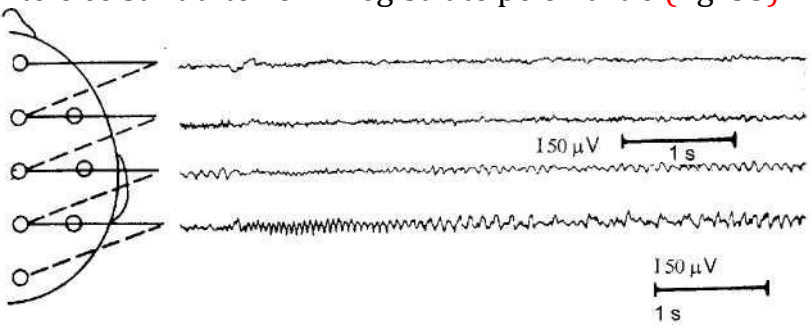


Figura 55. Traseu EEG normal la stimularea intermitentă luminoasă (după Raymond D. Adams).

Se fac două tipuri de înregistrări:

— *Unipolare*, care analizează diferenţa de potenţial dintre un electrod activ şi un electrod de referinţă;

— *Bipolare*, care analizează diferenţa de potenţial dintre doi electrozi activi.

Informaţiile se culeg fie în sens longitudinal, fie în sens transversal (după tipul de legătură a electrozilor între ei). La o electroencefalogramă se analizează:

a. morfologia undelor (forma şi durata); b. amplitudinea (exprimată în microvolţi); c. frecvenţa undelor/s şi topografia lor.

În funcţie de morfologia undelor vom avea unde de formă *unifazică*

(pozitivă sau negativă), *bifazică* sau *polifazică*. Durata undelor se măsoară în milisecunde.

Amplitudinea se exprimă în microvolţi şi este raportată la etalonaj

(100 microvolţi = 10 mm pe hârtia de înregistrare). Când amplitudinea creşte peste 50 microvolţi avem hipervoltaj, aşa cum se întâmplă în spasmofilie şi sensibilitate la hiperpnee. În tumorile cerebrale există o asimetrie de amplitudine (pe lângă alte modificări).

Frecvenţa undelor constă în periodicitatea cu care survine unul şi acelaşi element într-o unitate de timp (1 s) (fig. 56).

Ritmul alfa are o frecvenţă de 8 – 12 cicli/s (în medie de 10 cicli/s) şi o amplitudine de 20 – 100 microvolţi. Este simetric şi mai amplu occipital, unde este modulat în fusuri.

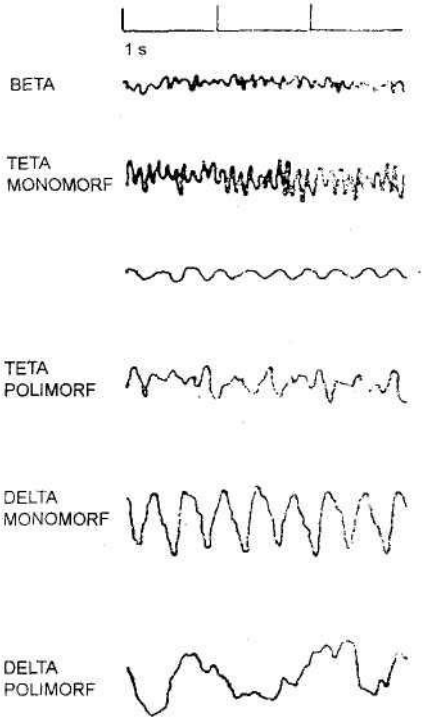


Figura 56. Tipuri de EEG normale şi patologice (după Argintaru Dan).

Ritmul alfa apare la individul nesolicitat, dar în stare de veghe. La probele de solicitare (închiderea şi deschiderea ochilor) ritmul se accelerează şi trece în ritmul beta.

Ritmul beta are o frecvenţă de 14 – 30 cicli/s. Apare când individul este treaz şi cu ochii deschişi. Amplitudinea maximă este de 20 microvolţi. Ritmul beta este o desincronizare a ritmului alfa.

Ritmul theta are o frecvenţă de 4 – 7 cicli/s şi o amplitudine de 30 – 120 microvolţi (în medie 60 – 70 microvolţi). Acest ritm reprezintă 10 – 15% din activitatea creierului normal şi domină parietal. La omul sănătos se întâlneşte în primele faze ale somnului într-o proporţie mult mai mare, iar la copil, ritmul theta domină traseul EEG la vârsta de 3 – 7 ani.

Ritmul delta se exprimă cu o frecvenţă de O, 5 – 3 cicli/s şi cu o amplitudine de 50 – 100 microvolţi. Se descrie un ritm delta monomorf şi un altul polimorf peste care se grefează ritmul alfa. La adult, în stare de veghe, ritmul are valoare patologică. Se întâlneşte ca şi ritmul theta, localizat sau generalizat. În suferinţa cerebrală gravă, traseul EEG este constituit tot timpul, pe toate derivaţiile din unde delta şi theta. Se consideră normal la copil în primul an de viaţă şi la adultul în stare de somn.

În funcţie de gruparea unor grafoelemente cu ritm lent pe o anumită derivaţie se poate localiza procesul patologic, dar nu se poate spune nimic despre patologia şi despre natura procesului.

Valorificarea clinică a examenului EEG presupune deci recunoaşterea grafoelementelor patologice. Aspectul acestora pledează fie pentru un roces iritativ, fie pentru un procez lezional, de aici denumirea de unde de tip iritativ sau unde de tip lezional.

A. Grafoelemente patologice de tip iritativ (fig. 57). În

general nu se evidenţiază pe trasee normale, indiferent de vârstă. Ele se întâlnesc, de cele mai multe ori în crizele comiţiale sau în perioada intercritică din epilepsia generalizată sau focalizată.

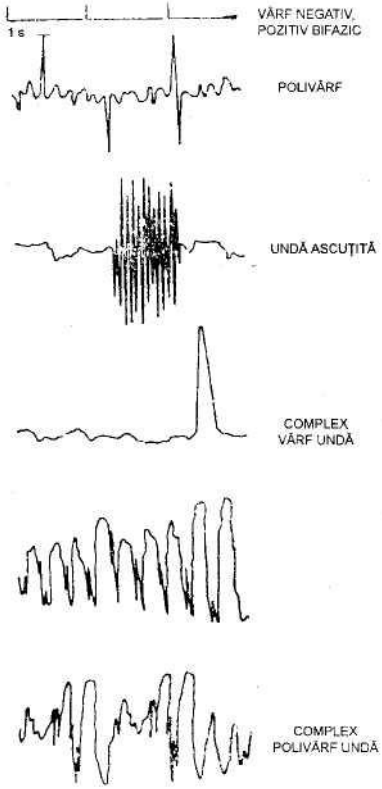


Figura 57. Grafoelemente patologice (după Argintaru Dan).

a. *Vârful* sau *vârful rapid* poate fi mono –, bi –, trisau polifazic; este supravoltat (150 – 300 microvolţi) şi are o durată de 20 – 60 ms. În unele cazuri, amplitudinea este mică, dar morfologia se distinge de ritmul de fond. Acest grafoelement se produce prin activitatea dendritelor ce descarcă corpul neuronal la o frecvenţă ridicată. Se consideră că este un element ce trădează o iritabilitate corticală. Când vârfurile sunt localizate unilateral, arată un focar cortical circumscris. Dacă se întâlnesc bilateral simetric, relevă un focar centrencefalic (într-o epilepsie

generalizată) ce se proiectează cortical în ambele emisfere.

b. *Vârful lent* (*unda ascuţită*) are o durată mai mare decât vârful rapid şi o amplitudine de 80 – 200 microvolţi. Primele două segmente sunt identice cu cele ale vârfurilor rapide, dar segmentul al treilea este mai lent, de unde durata mai mare şi aspectul lui asimetric. Aceste vârfuri se întâlnesc în epilepsia temporală.

c. *Vârfurile multiple* sunt ritmice şi aritmice. Cele ritmice însoţesc criza de epilepsie generalizată în faza tonică, unde au o frecvenţă de 24 cicli/s.

Dacă epilepsia este generalizată cu debut focal, acestea survin la început în focarul respectiv, cu generalizare secundată. Alteori, vârfurile multiple aritmice au frecvenţa neregulată. Dacă sunt localizate, traduc un focar epileptic, iar dacă sunt generalizate, traduc o stare de iritabilitate corticală.

d. *Polivârfurile*, morfologic se caracterizează prin vârfuri grupate într-un foarte scurt interval de timp. Au semnificaţia vârfurilor şi vârfurilor multiple, fiind localizate sau generalizate. Se întâlnesc constant în paroxismul epileptic.

e. *Complexul vârf-undă* sau *polivârf-undă* se compune din vârf rapid clasic cu trei segmente şi o undă lentă de 200 – 250 ms, rotunjită, de mare amplitudine. Dacă sunt înregistrate izolat, sporadic, pot anunţa o criză de absenţe. Înregistrate localizat traduc un focar iritativ. Se descriu complexe de vârf-undă cu o frecvenţă de 3 – 3, 5 cicli/s, regulate, sincrone, bilateral, întâlnite în absenţe tipice sau complexe vârf-undă cu variaţii de morfologie şi amplitudine, aritmice, cu frecvenţă de 1 – 2 cicli/se întâlnite în pseudoabsenţe. Vârfurile au semnificaţia descărcărilor neuronale, iar undele sunt expresia fenomenelor inhibitorii.

f. *Complexele polivârf-undă* sunt grafoelemente caracterizate prin 2 – 4

vârfuri rapide urmate de o undă. Sunt cvasispecifice pentru epilepsia mioclonică.

g. *Complexele periodice* apar fie localizat, fie generalizat şi sunt ritmice sau aritmice. Au semnificaţia patologică şi sunt descrise complexele

Creutzfeldt-Jacob. Complexele Rademecker sunt alcătuite din unde lente supravoltate, trifazice, periodice, sincrone cu manifestare mioclonică. În boala Creutzfeldt-Jacob apar complexe periodice de vârfuri sau de unde lente la un interval de O, 5 – 2 se în faza medie şi tardivă a bolii.

B. Grafoelemente patologice de tip lezional. Undele cu tendinţă de organizare în salve şi cu aspect de tetha ascuţit au semnificaţie patologică. Aceeaşi semnificaţie o au şi dacă proporţia lor depăşeşte 30% din traseul de fond şi au o amplitudine mai mare de 50 microvolţi.

Existenţa undelor delta la adultul în stare de veghe este întotdeauna tologică. Undele tetha şi delta trădează o leziune a creierului, fie localiată când acestea sunt localizate, fie generalizată, când sunt distribuite pe întreaga suprafaţă cerebrală.

Valoarea electroencefalografiei în clinică. EEG-ul oferă date privind patologia şi localizarea unor afecţiuni cerebrale. Aportul cel mai important al EGG-ului este în epilepsie, unde contribuie la diagnosticarea bolii, la individualizarea unor entităţi clinice şi la monitorizarea tratamentului.

În criza de epilepsie generalizată, în faza tonică, evidenţiază descărcările paroxistice, sincrone, generalizate, cu o frecvenţă mare (24 cicli/s). În perioada intercritică se evidenţiază un traseu electroencefalografic iritativ, cu vârfuri multiple, aritmice, vârfuri lente, unde tetha şi unde delta (fig. 58). În epilepsia focalizată traseul EEG relevă focarul epileptic.

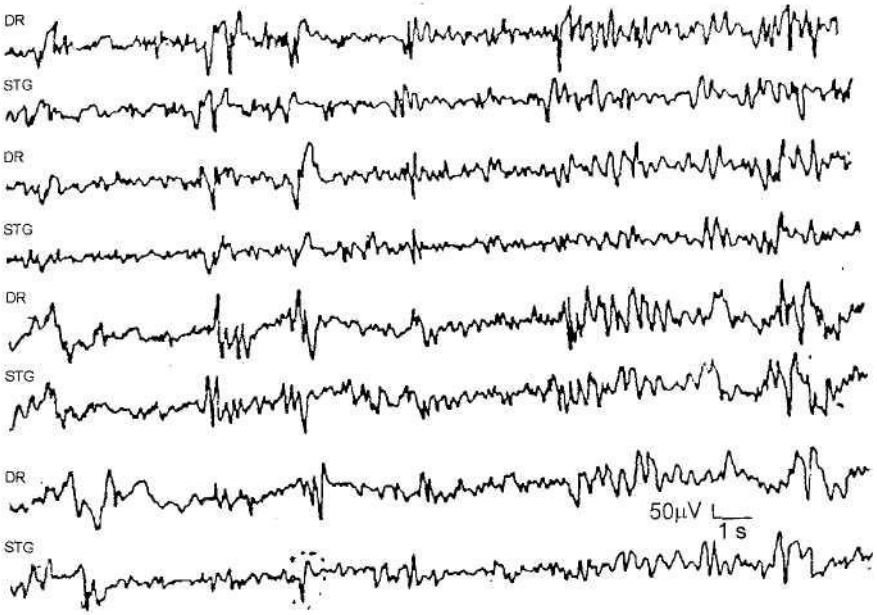


Figura 58. Traseu EEG dintr-o epilepsie generalizată – traseu intercritic (după I. Cincă).

Absenţa epileptică se manifestă prin apariţia paroxistică pe traseul EEG a complexelor vârf-undă bilaterală sincronă, cu o frecvenţă de 3

cicli pe secundă, acest traseu fiind patognomonic (fig. 59).

În pseudoabsenţe apar complexe vârf-undă cu morfologie degradată şi o frecvenţă de 1 – 2 cicli/s. Epilepsia mioclonică se manifestă prin complexe polivârf-undă.

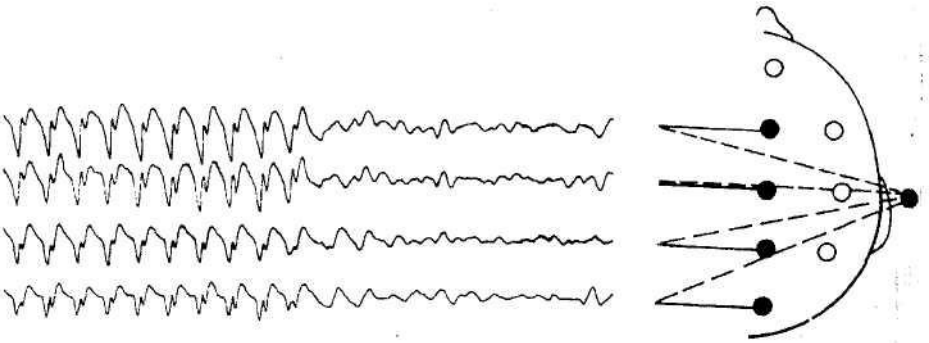


Figura 59. EEG la un bolnav cu absenţe epileptice (după Raymond D. Adams).

În spasmul infantil (sindromul West) apar unde lente ascuţite, hipervoltate şi aritmice, asemănătoare celor din ritmul delta, urmate de vârfuri şi descărcări generalizate de vârfuri şi unde rapide. Acest patern EEG se numeşte *hipsaritmie*.

În 20 – 30% din cazurile de epilepsie clinică traseul EEG nu evidenţiază grafoelemente patologice semnificative. De aceea se efectuează după înregistrarea electroencefalografică în repaus şi înregistrarea traseului electroencefalografic prin stimulare, care ar putea declanşa unele grafoelemente patologice. În clinică, se folosesc în mod deosebit stimularea prin hipernee, cea luminoasă intermitentă şi stimularea prin somn. Nu se utilizează mai mult de două probe de stimulare. Stimularea în hiperpnee este cea mai folosită. Poate declanşa absenţe tipice sau poate induce alte grafoelemente cu semnificaţie patologică. Durata probei este de 3 minute. Stimularea luminoasă intermitentă se face cu o frecvenţă de 10 – 20 cicli/s. Este în acelaşi timp şi un test de determinare a activităţii cerebrale. Poate induce absenţe, mioclonii şi crize majore în epilepsiile fotice care reprezintă aproximativ 4% din totalul epilepsiilor. Uneori se evidenţiază doar grafoelemente patologice, cum ar fi vârfuri, complexe vârf-undă, unde lente paroxistice.

La stimularea prin somn, care poate fi natural sau indus

medicamentos, în momentul instalării acestuia sunt activate grafoelemente cu semnificaţie patologică ce nu apar în starea de veghe. Pentru interpretare este necesară cunoaşterea traseelor electroencefalografice de somn.

Chiar dacă nu este locul lor aici, ar trebui să amintim manevrele de stimulare vagală, care deosebesc o criză epileptică de o criză sincopală vagotonă. Concomitent cu manifestările clinice vagotonice, apar pe EEG unde lente bisincrone.

Valoarea EEG-ului în alte afecţiuni decât în epilepsie, în panence-falita sclerozantă subacută apar complexe Rademacker, iar în boala Creutzfeldt-Jacob apar complexele periodice;

— În traumatismele cranio-cerebrale apare în primul moment un traseu hipovoltat pe toate derivaţiile, până la aplatizarea acestuia şi eventual unde sau ritm tetha şi delta dominant, intricat cu unde hipervoltate. O ameliorare a traseului asociată cu o ameliorare clinică arată un prognostic bun;

— În contuzia cerebrală sau hematoame se observă un traseu lent, hipovoltat, focalizat;

— În starea de comă (posttraumatică) se notează de asemenea un traseu hipovoltat şi un polimorfism de grafoelemente în care domină ritmurile tetha şi delta. Traseul nu este influenţat prin stimulare. În coma depăşită, traseul este izoelectric areactiv. O durată de peste 12 ore a acestui traseu este un criteriu EEG de moarte a creierului;

— În traumatismele cranio-cerebrale cronice cu encefalopatie cronică posttraumatică se evidenţiază o activitate lentă, difuză sau focală pe fondul căreia apar grafoelemente de tip iritativ. Clinic, la aceşti bolnavi putem găsi bradipsihie şi epilepsie;

— În tumorile cerebrale, traseul EEG este de tip lezional focalizat (unde lente) şi ajută la localizarea tumorilor în special atunci când sunt localizate în zone mute clinic. Este foarte util ca

înregistrarea EEG să se facă în dinamică, deoarece evidenţiază agravarea procesului patologic, atât în tumori, cât şi în alte procese cu potenţial evolutiv. De multe ori un proces tumoral se manifestă prin crize jacksoniene ce se exprimă electroencefalografic printr-un traseu iritativ focalizat;

— În accidentele vasculare cerebrale pe un fond de deprimare a traseului, cu o reactivitate scăzută la stimulii senzoriali apar, unde lente tetha şi delta cu caracter focalizat. Ameliorarea clinică se asociază cu ameliorarea traseului EEG.

Grafoelementele de pe un traseu electroencefalografic normal trebuie diferenţiate de artefacte, care apar prin înregistrarea activităţii grupelor musculare de pe scalp, ceafă, faţă, înregistrarea electrocardiogramei, a sfigmogramei (în acest caz, traseul se poate confunda cu ritmul delta), a brumului obţinut de la curentul de reţea.

Prin analiza spectrelor de putere ale EEG-ului şi prelucrarea computerizată se poate obţine o hartă funcţională a cortexului, care poate releva un proces patologic.

În neurochirurgie se poate înregistra activitatea electrică a creierului direct pe suprafaţa corticală prin *electrocorticogramă*. Înregistrarea unor focare cerebrale profunde pentru localizarea unor procese patologice se tace prin *stereoelectroencefalogramă* cu electrozi implantaţi în zonele respective.

POTENŢIALE EVOCATE

Emil Tufănoiu

Orice stimul senzorial sau senzitiv recepţionat prin intermediul unui aparat periferic este ulterior convertit în influx nervos şi este transmis prin intermediul unui nerv senzorial sau senzitiv la al II-lea neuron. De la acesta, stimulul respectiv ajunge prin căi specifice până la nivelul cor-tical, unde se produc prelucrarea şi decodarea lui, obţinându-se o reacţie de răspuns.

Dacă se aplică mai mulţi stimuli, ale căror expresii

electrofiziologice sunt înregistrate pe parcursul căii respective până la nivelul cortical, se obţine prin sumaţie un complex de unde caracteristice. Acest complex de unde constituie potenţialele evocate. Prin analiza lor se evidenţiază informaţii privind transmisia stimului de la aparatul de recepţie până la aria specifică corticală, unde se face prelucrarea stimului respectiv.

În clinică se folosesc potenţialele evocate: vizual, acustic şi somestezic, atât în scop de cercetare, cât şi în scop de diagnostic. Fiecare dintre aceste potenţiale se exprimă printr-un patern caracteristic. O abatere de la acest model trădează o leziune.

Prin analiza modificărilor respective se obţin date privind topografia leziunii şi mecanismul fiziopatologic al acesteia.

1. *Potenţialele evocate vizual* (PEV) evidenţiază anomalii de transmisie vizuală ale influxului nervos la bolnavi fără istoric sau semne de afectare vizuală. Se obţin prin stimularea Flash pentru retina periferică sau prin stimularea „tablă de şah" (stimulul este color, alternând mai multe culori) pentru retina maculară.

Stimulul este cules în regiunea occipitală prin intermediul unor electrozi de suprafaţă. Ca răspuns al acestor stimuli se obţine un complex de unde cu o morfologie specifică, din care fac parte unde N 40, N 70 şi P 100. La acest traseu se analizează atât amplitudinea undelor (în special a undei P 100), cât şi latenţa lor (fig. 60).

Dacă amplitudinea undelor este mică, aceasta are semnificaţia unei sărăciri în fibre nervoase ale nervului optic prin degenerescenţa axonală. Unde P 100 se exprimă în mod normal între 100 şi 125 ms din momentul aplicării stimulului (latenţă).

Dacă latenţa unei P 100 este mai mare de 125 ms, avem o leziune demielinizantă. Modificări ale potenţialelor vizuale apar în: scleroza multiplă, neuropatii optice toxice şi în unele afecţiuni eredo-degenerative ca boala Parkinson.

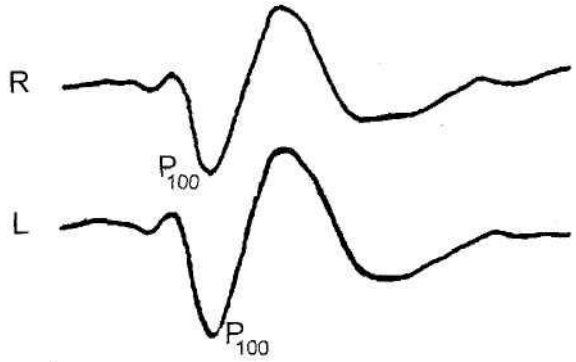


Figura 60. Potenţial evocat vizual (după Raymond D. Adams).

Dacă se bănuieşte o afecţiune a retinei, atunci când potenţialele evocate vizual sunt modificate, se face electroretinograma. Prin stimulare Flash se obţine un traseu cu o morfologie specifică, din care fac parte undele: A, Bp şi Bs, cu o latenţă bine determinată. Unde Bs cu o latenţă mai mare de 60 ms este patologică, exprimând o afectare a retinei.

2. *Potenţialele evocate acustic* se mai numesc şi *potenţiale evocate de trunchi*. Ele explorează integritatea căilor acustice de la nerv la nivelul cortical. Se efectuează cu ajutorul unor căşti ce produc un stimul acustic cu anumite trăsături. Stimulul este cules printr-un electrod plasat central (Cz).

Prin stimularea şi înregistrarea răspunsului se obţine un complex de unde într-un interval de 10 ms. Acestea sunt undele I, II, generate de nervul acustic, unda III generată de oliva pontină, unda IV – de lem-niscul lateral, unda V – de coliculii inferiori, unda VI a corpilor geniculaţi şi unda VII produsă de radiaţiile talamocorticale (fig. 61). Deoarece amplitudinea variază mult în condiţii fiziologice, se analizează în timpul interpretării, în special latenţa undelor şi simetria acestora (stânga, respectiv dreapta).

Un interval între undele I, ÎI şi respectiv III şi V, mai mare

de 2 – 2, 2 ms, are semnificaţie patologică (de leziune demielinizantă).

Tot patologică (cu semnificaţie de leziune demielinizantă) este şi creşterea latenţei între undele I-V cu mai mult de 4 ms. Potenţialele evocate acustic sunt utile în diagnosticul afecţiunilor ORL, neurinomului de Acustic, encefalitelor de trunchi, tumorilor de trunchi, sclerozei multiple, accidentelor vasculare de trunchi.

3. *Potenţialele evocate somestezic*. Stimulul senzitiv este aplicat pe unul din nervi, cum ar fi nervul median şi este înregistrat printr-un electrod cervical (C6 – C7) şi altul cortical în regiunea parietală. Prin această stimulare se obţine prima undă în punctul Erb, la 8 – 9 ms (unda plexului brahial). Următoarele unde sunt: unda A (unda coloanelor) ce apare la 9.11 ms şi unda B (unda cordoanelor) ce se exprimă la 13 – 14 ms. La 18 ms apare unda T care este expresia răspunsului cortical. O lantenă mai mare de 6 ms între unda B şi unda I are semnificaţie patologică. Potenţialele evocate somestezic sunt utile în diagnosticul sclerozei multiple compresiunile medulare, mielopatiile vasculare.

Potenţialele evocate sunt deosebit de utile în diagnosticul sclerozei multiple.

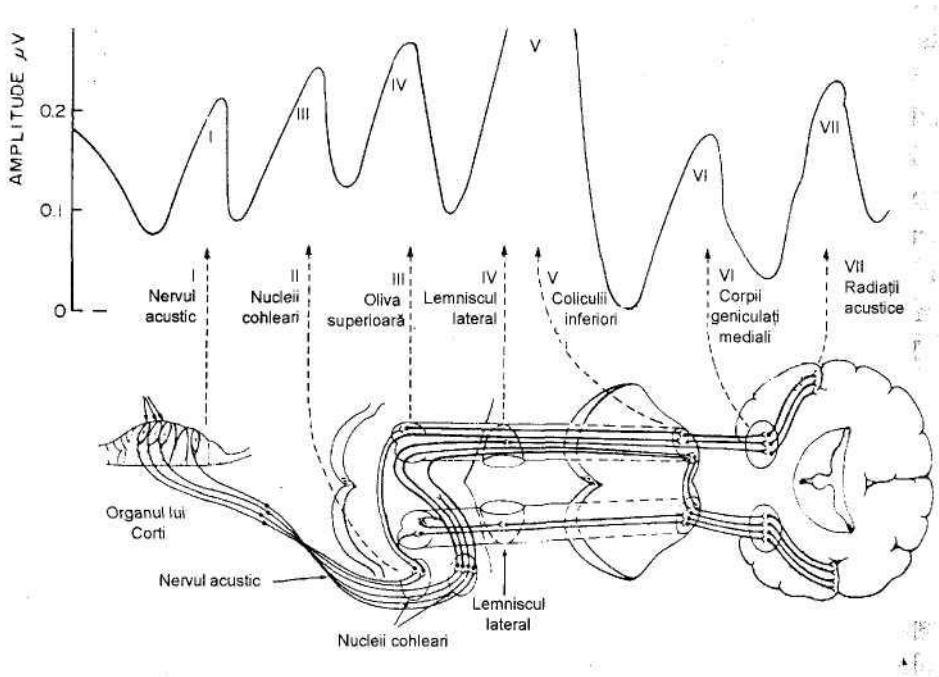


Figura 61. Potenţiale evocate acustice (după Raymond D. Adams).

În scop de cercetare se utilizează şi alte potenţiale evocate pe care nu le vom trece în revistă în materialul de fată.

NEURORADIOLOGIE

Ioana Lupescu, *S.A. Georgescu*

Neuroradiologia cuprinde totalitatea metodelor radioimagistice care explorează extremitatea cranio-cerebrală şi coloana vertebrală (conţinător şi conţinut, respectiv encefal şi meninge, măduva spinării, meningele şi spaţiile perimedulare).

Metodele utilizate pot fi grupate în două categorii: *metode radiologice standard* şi *metode imagistice*.

Metodele radiologice standard cuprind: a. metode neinvazive ce au ca exponent *radiografia standard* şi b. metode invazive ce utilizează substanţe de contrast iodate nonionice utilizate în: *angiografie*, *mielografie opacă*, *saco-radiculografie*

opacă.

Metodele imagistice sunt reprezentate de: *computer tomografia* (CT) cu cele două moduri secvenţial şi în mod spiral, (Ct cu rotaţie continuă) *rezonanţa magnetică nucleară* (RMN), *ecografia transfontanelară*, *ecografia orbitară*, *doppler cervical*, *doppler transcranian*.

Explorarea neuroradiologică presupune o bună cunoaştere a diferitelor tehnici utilizate, a informaţiilor pe care le pot furniza, dar şi a riscurilor existente pentru unele dintre aceste metode. Interpretarea unui examen impune cunoaşterea noţiunilor de radio-anatomie precum şi corelarea imaginilor obţinute cu simptomatologia clinică a bolnavului.

Explorarea radiologică standard se aplică:

I. extremităţii cranio-encefalice;

II. coloanei vertebrale; explorarea fără substanţă de contrast:

radiografia standard explorarea cu substanţă de contrast:

angiografia cerebrală; *arteriografia medulară*; *mielografia şi saco-radiculo-grafia*.

EXPLORAREA RADIOLOGICĂ STANDARD A CRANIULUI. INCIDENŢE DE RADIO-ANATOMIE NORMALĂ

Planurile de referinţă ale craniului (fig. 62) sunt reprezentate de: – planul sagital median şi planul frontal (biauricular) perpendicular pe Precedentul:

— Planul orbito-meatal ce trece prin unghiul extern al orbitei şi conductul auditiv extern (planul Reid).

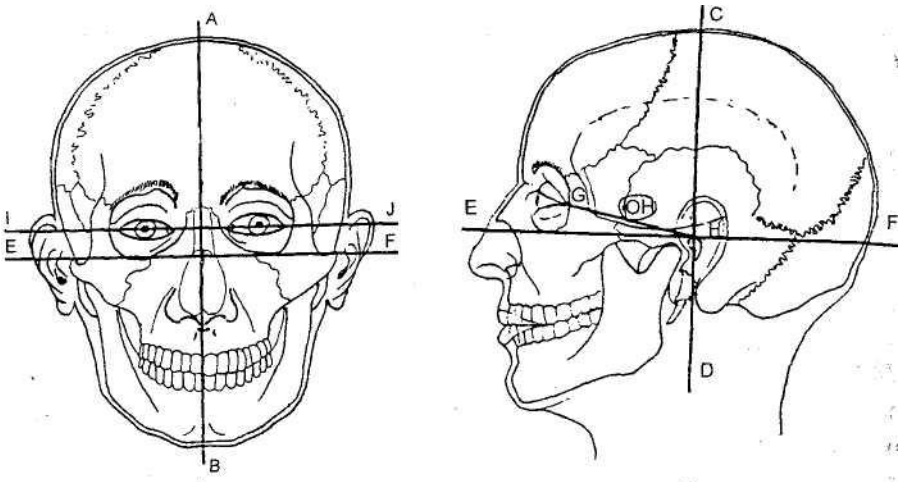


Figura 62. Reprezentarea planurilor şi liniilor cranio-faciale utilizate: 1. craniul de faţă; A-B. planul sagital; E-F. planul orizontal; I-J. linia interiorbitară; 2. craniu lateral; C-D. planul frontal biauricular; E-F. planul orizontal; G-H. linia bazală = linia orbito-meatală (după A. Georgescu).

Marele ax al stâncii trece prin mastoidă şi peretele extern al orbitei de partea opusă.

Alte linii de reper:

— Linia Chamberlain ce uneşte extremitatea posterioară a palatului dur cu marginea posterioară a găurii occipitale şi care în mod normal nu trebuie să depăşească odontoida;

— Linia MacGregor ce este trasată între palatul dur şi punctul cel mai decliv al scuamei occipitalului.

La subiecţii normali, aceste linii se suprapun. Ele sunt utilizate frecvent în patologia joncţiunii cranio-cervicale.

Unghiul bazai Boogard evidenţiază înclinaţia apofizei bazilare pe planul etajului anterior; normal el are o valoare cuprinsă între 115° şi 140°. O valoare crescută pledează pentru *platibazie*. Scăderea unghiului Boogard este întâlnită în *cifoza bazilară*.

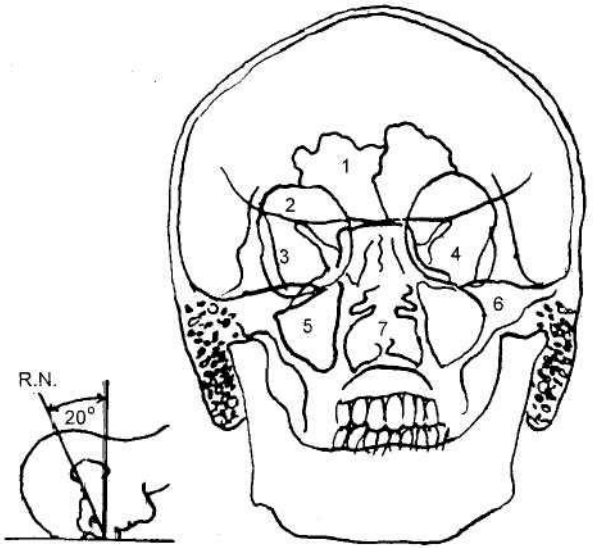
Orice explorare radiologică în patologia craniană începe prin efectuarea de radiografii standard în incidenţa:

— De faţă;

— De profil;

Incidenţa Worms (occiput-semiaxial) asociate sau nu cu:

Incidenţa Hirtz pentru baza craniului; incidenţa Blondeau pentru masivul facial.



1. *Incidenţa de faţă* – varianta faţă înaltă (fig. 63): stâncile sunt proiectate sub orbite (se suprapun peste sinusurile maxilare).

Figura 63. Incidenţa cranio-caudală (faţă înaltă): 1. sinusurile frontale; 2. aripa mică sfenoidală; 3. aripa mare sfenoidală; 4. afanta sfenoidală; 5. sinusul maxilar; 6. stânca temporalului; 7. cavitatea nazală; E N – raza normală (după N. Simionescu).

Această incidenţă permite studiul: sinusurilor frontale; orbitelor; fantelor sfenoidale; aripilor sfenoidale; parţial al bolţii; planşeului şelar ce se proiectează la nivelul foselor nazale.

2. *Incidenţa de profil* (fig. 64). Bolnavul trebuie să fie în poziţie strict de profil pentru ca baza craniului să fie interpretabilă. Raza centrală este perpendiculară pe planul sagital median. Această incidenţă permite un studiu excelent al bolţii craniene, al şeii turceşti, precum şi a joncţiunii cranio-rahidiene. Stâncile în această incidenţă nu sunt interpretabile fiind suprapuse una peste cealaltă.

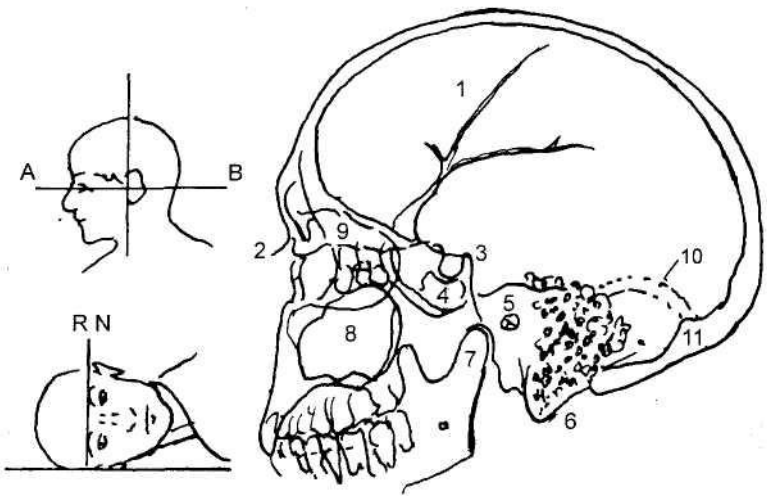
În această incidenţă se evidenţiază următoarele structuri anatomice:

— Cele două tăblii: externă şi internă între care se găseşte diploe (grosimea medie a tăbliilor aproximativ 5 mm);

— Amprentele vasculare venoase – venele diploice, venele emisare, sinusul sfeno-parietal;

— Amprentele vasculare arteriale date de artera meningee medie ce se proiectează la nivelul fosei cerebrale mijlocii; ea dă un ram parietal şi unul occipital;

— Suturile craniene: coronară, temporo-occipitală, lambdoidă;



— Umbrele pavilioanelor urechilor proiectate

postero-superior faţă de conductul auditiv extern.

Figura 64. Incidenţa de profil: 1. amprenta vasculară; 2. nasion; 3. lama patrulateră a şeii turceşti; 4. sinusul sfenoidal; 5. C.A. E.; 6. apofiza masoidiană; 7. condilul mandibulei; 8. sinusurile maxilare; 9. planul şi şanţurile olfactive; 10. amprenta sinusurilor venoase transverse; 11. eminenţa occipitală internă; RN – raza normală (după N. Simionescu).

La nivelul bazei craniului pe incidenţa de profil evidenţiem:

— Etajul anterior ce prezintă 3 linii opace – două reprezentate de plafoanele orbitare, o a treia reprezentată de planul sfenoidal;

— Etajul mijlociu cuprins între marile aripi sfenoidale (anterior), clivus şi stâncile temporalului (posterior); este centrat de şaua turcească ce prezintă: *anterior* – tuberculul selar şi apofizele clinoide anterioare; *posterior* – dorsumul selar ce se continuă cu clinoidele posterioare; *inferior* – fundusul selar. Lungimea şeii este de aproximativ 12 mm, iar adâncimea de 9 mm;

— Etajul posterior – clivusul (lama patrulateră şi apofiza bazilară);

— Ligamentele petro-clinoidiene.

3. *Incidenţa occiput semiaxial* – *Worms* (fig. 65): stâncile sunt proiectate deasupra orbitelor.

Este incidenţa care permite studiul: fosei posterioare; bolţii craniene; stâncilor cu conductele auditive interne; epifizei calificate (apare la subiectul normal în poziţie strict mediană).

— Această incidenţă este importantă în evaluarea traumatismelor craniene.

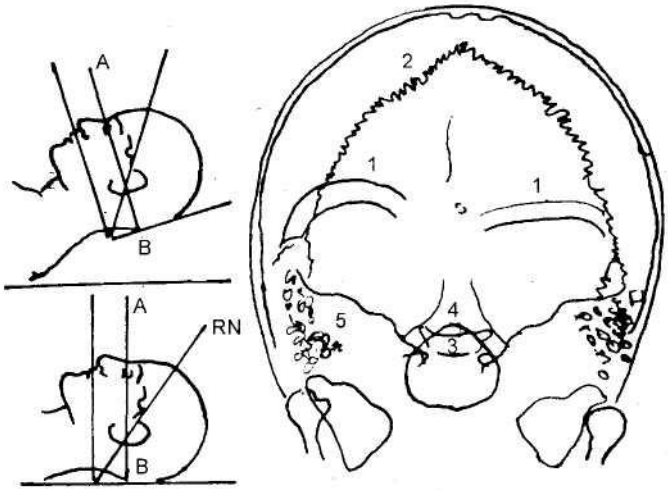


Figura 65. Incidenţa Worms (occiput-semiaxial): 1. amprentele sinusurilor transverse; 2. sutura lamboidă; 3. lama patrulateră a şeii turceşti; 4. gaura mare occipitală; 5. Piramida stâncii osului temporar; AB – linia orbito-mentală; RN – raza normală (după N. Simionescu).

4. *Incidenţa P-A bărbie-nas* (fig. 66): stâncile sunt proiectate sub sinusurile maxilare. Este utilizată în studiul: masivului facial; planşeului orbitelor; osului malar; sinusurilor maxilare.

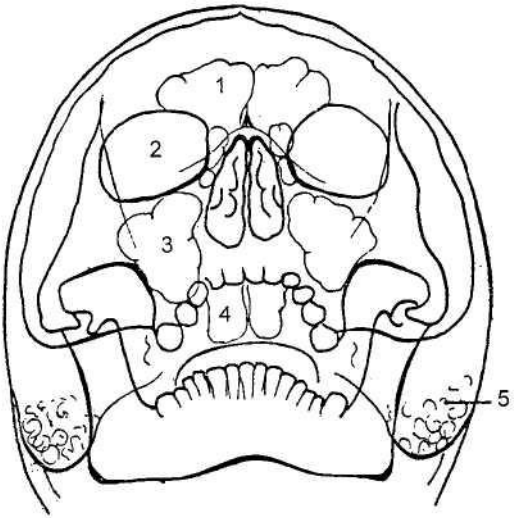


Figura 66. Craniu P-A – bărbie-nas: 1. sinusurile frontale; 2. orbitele; 3. sinusurile Maxilare; 4. sinusul sfenoidal; 5. mastoidele.

5. *Incidenţa Hirtz* (fig. 67). Incidenţa bazei craniului este perpendiculară pe planul orbito-meatal. Ea permite studiul: găurilor bazei craniului-sinusului sfenoidal; stâncilor temporalului; contururilor extremităţilor posterioare ale sinusurilor maxilare; apofizei bazilare; marginilor posterioare ale aripilor sfenoidale, găurii occipitale, odontoidei arcului anterior al atlasului.

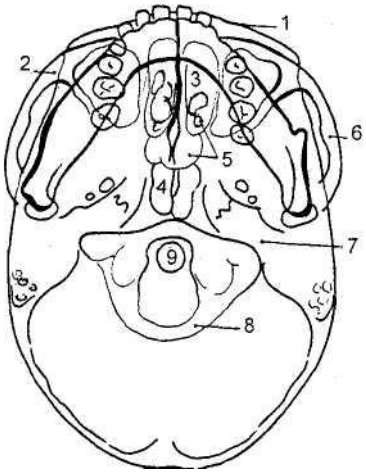


Figura 67. Craniu vertical-vertex (submento-verticală) – incidenţa Hirtz: 1. marginea superioară a orbitei; 2. osul malar; 3. fosele nazale; 4. sinusurile sfenoidale; 5. celulele etmoidale; 6. apofiza zigomatică; 7. stânca; 8. atlas; 9. axis (după A. Georgescu).

În afara *incidenţelor globale* prezentate, în anumite situaţii, funcţie de elementele patologice găsite şi în corelaţie cu simptomatologia clinică a bolnavului se pot realiza *incidenţe orientate pe o regiune particulară*.

Aceste incidenţe sunt utilizate pentru studiul (fig. 68) şeii turceşti; conductelor auditive interne; vârfurilor stâncilor (I. Stenvers), incidente; urechii medii (I. Chausse III), incidente; fantelor sfenoidale ale canalelor optice; găurilor rupte posterioare.

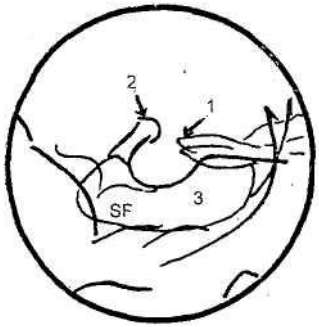


Figura 68. Craniu lateral-şaua turcească: 1. clinoidele anterioare; 2. dorsumul selar cu clinoidele posterioare; 3. Sinusurile sfenoidale, SF – sfenoidal (după A. Georgescu)

0TERESUL DIAGNOSTIC AL RADIOGRAFIILOR STANDARD ÎN PATOLOGIA CRANIO-ENCEFALICĂ

1. Patologia traumatică: evidenţierea traiectelor de fractură şi aprecierea aspectului acestora care pot fi: simple/cominutive/cu înfundare, însoţite sau nu de dehiscenţe ale suturilor.

Fracturile simple au un traiect liniar, net, putând fi localizate la nivelul calotei sau la nivelul bazei craniului. Uneori putem observa: deplasări ale glandei pineale calificate, secundare prezenţei unui revărsat sanguin intracerebral; prezenţa unor corpi radioopaci intracranieni, voalarea sinusurilor anterioare prin prezenţa de revărsate sanguine la acest nivel; existenţa pneumatocelului secundar, fie unei breşe osteo-meningee în fracturile bazei, fie unei fracturi de perete sinusal sau datorită unei plăgi penetrante.

2. În diagnosticul afecţiunilor sinusale:

a. sinuzite – caracterizate fie prin îngroşarea mucoasei celor 2 sinusuri, fie printr-o opacitate difuză uni- sau bilaterală sau prin prezenţa unui nivel lichidian evidenţiabil prin realizarea radiografiei cu pacientul în ortostatism; b. polipi mucoşi.

3. Patologia tumorală – în sindromul de hipertensiune intracraniană putem găsi:

— Dehiscenţa suturilor, prezentă la copil, dar absentă la adult;

— Accentuarea impresiunilor digitiforme localizate la nivelul tăbliei interne a bolţii, aspect întâlnit la copil, la adult fiind un semn foarte rar;

— Modificările şeii turceşti – în general demineralizarea elementelor osoase ale şeii turceşti cu respectarea clinoidelor

anterioare;

— Accentuarea amprentelor vasculare determinată de sporirea vaselor diploice, modificare ce are importanţă diagnostică atunci când este situată în vecinătatea procesului expansiv;

— În tumorile selare dimensiunile şeii turceşti cresc, fiind întâlnit în unele cazuri aspectul de şa în „omega";

— Meningioamele pot determina modificări osoase tip osteocondensare la nivelul aripii mici sau mari a sfenoidului, îngustări ale fantei sfenoidale sau aspect de atrofie prin presiune.

4. Asimetriile craniene întâlnite în atrofiile cerebrale unilaterale se caracterizează prin:

— Aplatizarea calotei craniene de partea atrofiei;

— Hiperpneumatizarea sinusului frontal homolateral;

— Ridicarea aripii sfenoidale;

— Înclinarea apofizei crista galii de parte patologică.

5. Malformaţii cranio-cerebrale şi cranio-vertebrale. Dintre acestea vom aminti:

— *Craniostenoza* (închiderea prematură a unei sau mai multor suturi craniene cu repercusiuni asupra formei craniului şi asupra dezvoltării sistemului nervos central);

— *Impresiunea bazilară* – deformare a bazei craniului ce se caracterizează prin înfundarea în cavitatea craniană a diverselor piese osoase care înconjură gaura occipitală. Uneori impresiunea bazilară poate fi o cauză de platibazie, situaţie în care unghiul bazai Boogard (ce evidenţiază înclinaţia apofizei bazilare pe planul etajului anterior al bazei) este mai mare de 150° (acest unghi se realizează printr-o linie ce uneşte nazionul cu apofizele clinoide posterioare şi o a doua ce pleacă de la aceste apofize, unindu-le cu marginea anterioară a găurii occipitale (normal este de

115°-140°). În impresiunea bazilară odontoida depăşeşte

linia Mac

Gregor cu cel puţin 9 mm (linia MacGregor uneşte palatul dur cu partea posterioară a găurii occipitale).

6. Diagnosticul calificărilor intracraniene. Există două mari grupe de calificări intracraniene: fiziologice şi patologice.

a. *Calificările intracraniene fiziologice* se întâlnesc la nivelul:

— *Glandei pineale* (cu diametru axial cuprins între 5 – 6 mm şi 1 cm) şi frecvenţa acestor calificări variază cu vârsta: 15 – 18% între 10 – 20 de ani şi peste 80% după 60 de ani. Topografic pe o radiografie în incidenţa AP, epifiza se proiectează pe linia mediană la egală distanţă de cele două oase parietale, deasupra apofizei crista galii. Orice deplasare laterală *mai mare de 2 mm* pledează pentru un proces expansiv controlateral.

— *Plexurilor coroide* – calificările la acest nivel se întâlnesc cu o frecvenţă de 15 – 20% la adult. Pe o radiografie în incidenţa AP, aceste calificări sunt adesea bilaterale şi simetrice în raport cu linia mediană, proiectându-se deasupra, orbitelor, mai aproape de linia mediană decât de peretele cranian. Pe radiografia de profil, se proiectează deasupra marginii posterioare a stâncii, postero-inferior faţă de sediul glandei pineale. Diametru axial mediu al acestor calificări este de regulă del, 5 – 2 mm.

— *Coasei creierului* – coasa se poate calcifia după vârsta de 20 de ani)

Întâlnindu-se aproximativ 6 – 10% dintre subiecţi. În incidenţa AP, coasa calcificată formează o opacitate liniară cu limite net trasate având poziţie mediană. Pe radiografia de profil, calcificarea ocupă treimea anterioară, fiind placată pe tabla internă a frontalului, această localizare necesitând diferenţierea de o eventuală hiperostoză frontală internă.

Alte calcificări fiziologice mai puţin frecvente sunt localizate la nivelul: cortului cerebelului; ligamentelor interdinoidiene; ligamentelor petroclinoidiene; granulaţiilor Pacchioni; intraşelare; netumorale.

b. *Calcificări patologice intracraniene* se pot clasifica astfel:

Calcificări tumorale:

— Oligodendrogliomul – calcificări conglomerate sau în bandă;

— Meningiomul – calcificări micromodulare; psamon meningiom calcificat în totalitate;

— Craniofaringiomul – calcificări nodulare sau curbilinii;

— Cordomul – leziuni osoase de tip distructiv şi depozite calcare (localizate la nivelul sincondrozei sfeno-occipitale);

— Pinealomul – calcificări punctiforme sau nodulare;

— Ependimomul – calcificări micronodulare;

— Adenoamele hipofizare 4% din adenoamele cromofobe;

— Lipomul corpului calos (calcificări);

— Teratomul;

— Tumori disembrioplazice.

Calcificări vasculare şi hematice:

— Ale pereţilor arterei carotide la nivelul sifonului carotidian;

— La nivelul trunchiului bazilar – rar întâlnite;

— Ale pereţilor anevrismelor intracraniene.

— Ale malformaţiilor vasculare cerebrale tip angiom;

— Din artera calcifiantă ereditară şi epileptogenă;

— Hematomul subdural cronic – opacităţi liniare calcare la nivelul capsulei hematomului.

Calcificări infecţioase:

— TBC – arahnoidita bazală calcificată;

— Tuberculom calcificat;

— Abcesul cerebral cronic – calcificări margianele.

Calcificări parazitare:
— Toxoplasmoză;
— Cisticercoză;
— Echinococoză.
Calcificări în lacomatoze (phakos = nerv pigmentar).
— Neurofibromatoza Recklinghausen;
— Scleroza tuberculoasă Bourneville – calcificări nodulare dispuse periventricular, mai rar la nivelul fosei cerebrale posterioare;
— Angiomatoza encefalo-trigeminală Struge-Weber – calcificări liniare sinuoase ce desenează conturul circumvoluţiunilor cerebrale predominante în regiunea occipitală.
Calcificări în maladia Fahre este încadrată în patologia degenerativă encefalică şi este o ferocalcinoză cu valori normale ale calcemiei şi fosforemiei. Calcificările sunt localizate la nivelul nucleilorbazali, bilateral, simetric şi rar la nivelul nucleilor cerebelului.

EXPLORAREA RADIOLOGICĂ A COLOANEI VERTEBRALE

Marea majoritate a vertebrelor prezintă un tipar morfologic unitar şi anume: corp vertebral, arc posterior format din pediculi, lame, apofiză spinoasă, apofize articulare. Arcul posterior delimitează împreună cu corpul, canalul vertebral lateral de care se detaşează apofizele transverse.

Aspectul radiologic al coloanei vertebrale normale. În general, explorarea radiologică standard a coloanei vertebrale cuprinde efectuarea unei radiografii în incidenţa de faţă şi de profil şi eventual în poziţie oblică 3 sferturi.

1. *Incidenţa de faţă* (fig. 69 – 71) permite examinarea: contururilor corpilor vertebrali; poziţiei pediculilor vertebrali – cu măsurarea distanţei interpediculare; apofizelor transverse; apofizelor spinoase.

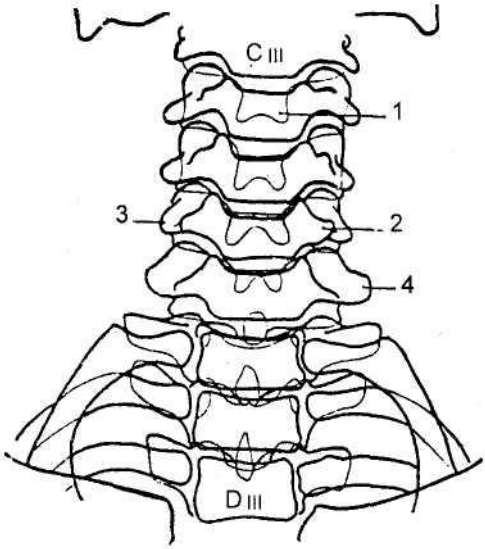


Figura 69. Coloana cervicală A-ţi: 1. apofiza spinoasă C4; 2. tuberculul anterior C6; 3. tuberculul posterior C6; 4. apofiza transversală C7; C III – vertebra C3; D III – vertebra D3 (după A. Georgescu).

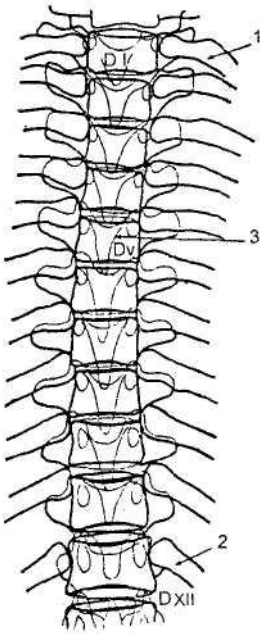


Figura 70. Coloana dorsală A-ţi: DIvertebra Dl; D V – vertebra D5; D IX – vertebra DII; 1. coasta 1; 2. coasta XII; 3. apofiza spinoasă a vertebrei D4 (după A. Georgescu).

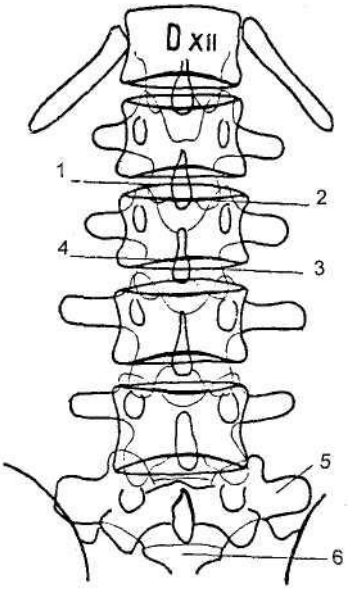


Figura 71. Coloana lombară A-ţi: 1. marginea anterioară a suprafeţei superioare L2; 2. marginea posterioară a suprafeţei superioare L2; 3. marginea posterioară a suprafeţei inferioare L2; 4. marginea anterioară a suprafeţei inferioare L2; 5. apofiza transversală L5; 6. orificiul superior al canalului sacrat; D XII – vertebra D12. (după A. Georgescu).

2. *Incidenţa de profil* (fig. 7*2 – 74*) permite analiza: corpilor vertebrali; pediculilor; apofizelor spinoase; unor detalii ale articulaţiilor mici; spaţiilor intervertebrale; calcularea diametrului AP a canalului spinal.

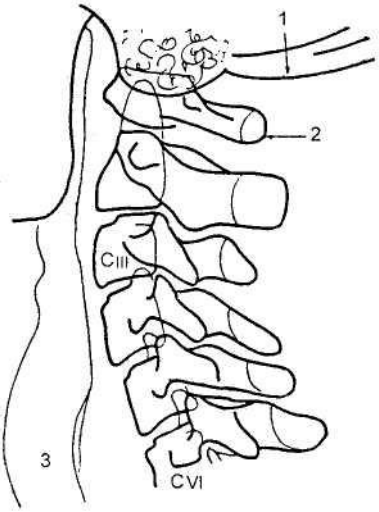


Figura 72. Coloana cervicală laterală: 1. occipitul; 2. apofiza spinoasă a atlasului;

3. trahee; C III – vertebra C3, C IV – vertebra C VI (după A. Georgescu).

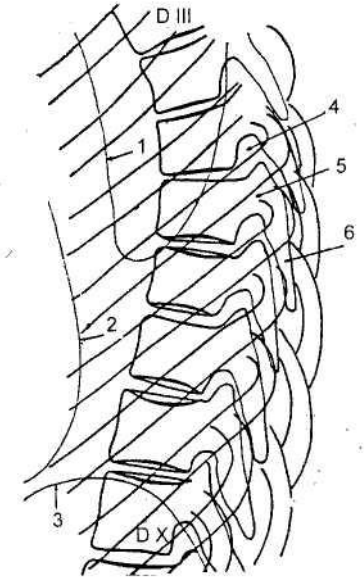


Figura 73. Coloana dorsală superioară laterală: D III – vertebra D3; DXvertebra D10; 1. omoplatul; 2. ventriculul stâng; 3. diafragmul; 4. gaura de conjugare D5-D6; 5. pedicului vertebral D6; 6. apofiza spinoasă vertebrală (după A. Georgescu).

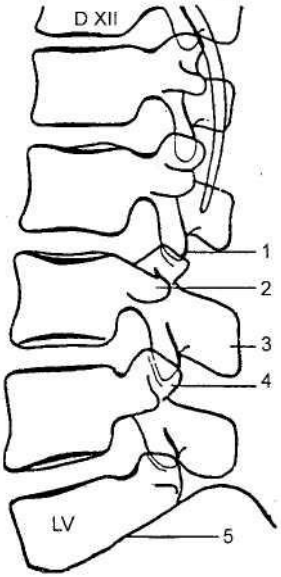


Figura 74. Coloana lombară laterală: 1. apofiza articulară L2; 2. apofiza transversală L3; 3. apofiza spinoasă L3; 4. apofiza articulară superioară L4; D XII – vertebra D12; LV – vertebra L5 (după A. Georgescu).

3. *Poziţiile oblice* (fig. 75) permit evidenţierea: găurilor de conjugare; pediculilor vertebrali; micilor articulaţii; istmului vertebral.

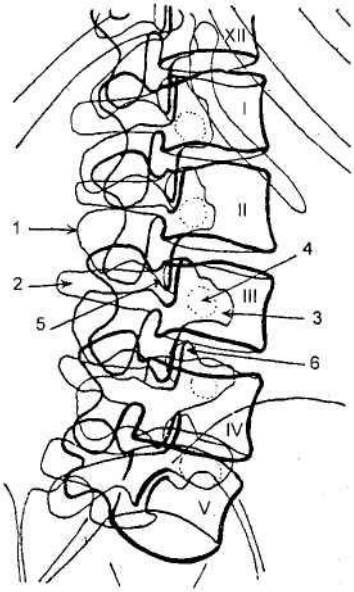


Figura 75. Coloana lombară semilaterală: XII – vertebra D12; I-V – cele 5 vertebre lombare; 1. apofiza spinoasă a vertebrei L2; 2. apofiza transversală L3; 3. apofiza transversă L3; 4. pediculul vertebrei; 5. apofiza articulară inferioară a vertebrei L2; 6. apofiza superioară a vertebrei – L4 (după A. Georgescu).

Obligatoriu, orice explorare a coloanei veterbrale începe prin efectuarea unui bilanţ radiologic-standard. Există aspecte particulare funcţie de segmentul vertebral examinat, de exemplu, la nivelul coloanei cervicale se delimitează două etaje: unul superior *atlo-axoidian* – care participă la formarea joncţiunii cranio-cervicale şi altul caudal – *subaxoidian*. Pentru explorarea segmentului atlo-axoidian este necesară efectuarea de radiografii: în incidenţa de faţă – transbucal şi în incidenţa de profil. În incidenţa de faţă se vizualizează: condilii occipitalului, articulaţia occipito-atloidiană, apofizele transverse ale atlasului cu masele laterale, axisul cu corpul şi odontoida, articulaţia atlo-axoidiană, apofizele transverse ale axisului. În incidenţa de profil examinăm: arcul anterior ai atlasului, arcul posterior

atloidian, odontoida, corpul axisului cu apofiza spinoasă, articulaţia atlo-odontoidiană.

La nivelul coloanei dorsale găsim ca elemente particulare articulaţiile costo-vertebrale şi costo-transverse.

Examenul radiografie standard al coloanei vertebrale poate evidenţia:

— Prezenţa de eroziuni corporeale sau pediculare;

— Existenţa unei tasări vertebrale;

— Lărgirea diametrului AP sau interpedicular;

— Existenţa anomaliilor vertebrale congenitale (spina bifida, hemivertebre).

INDICAŢIILE EXPLORĂRII RADIOGRAFICE STANDARD ÎN PATOLOGIA COLOANEI VERTEBRALE

I. *Patologia malformativă* se referă la:

1. Anomalii disco-somatice:

— Absenţa corpului vertebral:

— Hemivetebrele unilaterale anterioare sau posterioare;

— Fanta vertebrală-somatoschizis sau rahischizis;

— Hiatusul frontal al corpului vertebral;

— Blocul vertebral congenital – sinostoza vertebrală sau agenezia discului intervertebral.

2. Anomalii ale arcului vertebral:

— Dehiscenţa apofizelor spinoase;

— Spina bifida = malformaţie a arcului vertebral (mai frecventă în regiunea lombo-sacrală), fără protruzia conţinutului rahidian la suprafaţă;

— Dehiscenţa laterală a arcului vertebral;

— Dehiscenţa pediculilor;

— Sinostoza congenitală a arcurilor vertebrale;

— Anomaliile apofizelor articulare;

— Anomaliile apofizelor transverse:

hipoplazice/hipertrofice.

3. Anomalii de tranziţie:

— Anomaliile regiunii cervico-occipitale;

— Anomaliile regiunii cervico-dorsale;

— Fuziunea occipito-atloidiană, vertebra occipitală – individualizează sub numele de proatlas;

— Coasta cervicală-gradul 1 – simpla alungire a apofizei transverse C7; gradul 2 – coasta are câţiva cm lungime; gradul 3 – coasta este bine individualizată, unită uneori cu prima coastă (adevărată);

— Anomaliile regiunii dorso-lombare;

— Coasta lombară – prima vertebră lombară prezintă o coastă normală uni- sau bilaterală, cu apofize transverse normale.

4. Anomalii vertebrale complexe:

— Asociază existenţa de fante vertebrale cu hemivertebre;

— Reducerea numerică a vertebrelor predomină la nivelul coloanei cervicale inferioare.

5. Condrodistrofii genotipice – acondrodisplazia, boala Morquio.

Malformaţiile lombo-sacro-coccigiene sunt anomalii:

— De diferenţiere regională (lombarizare, sacralizare);

— Numerice (agnezii sacro-coccigiene); disgenezii de tipul hemivertebrelor; difmorfisme);

— De dimensiuni – macrospondilie, microspondilie, platispondilie;

— Complexe – blocuri vertebrale congenitale;

— De sudură – rahischizisul anterior; vertebra „în aripi de fluture".

— Stenoză congenitală a canalului lombar – pe radiografia în incidenţă de faţă se măsoară distanţa interpediculară, iar pe cele de profil se apreciază diametrul antero-posterior (distanţa

între faţa posterioară a corpului vertebral şi corticala internă a extremităţii posterioare a arcului vertebral – dimensiunea N: 15 mm).

Spondilolistezisul „adevărat" implică alunecarea corpului vertebral însoţit de apofizele transverse şi apofizele articulare superioare, ca urmare a unei soluţii de continuitate – spondiloza la nivelul istmului vertebral.

Spondilolistezisul articular este o alunecare înainte a întregii vertebre ca rezultat al unei malformaţii la nivelul articulaţiilor interapofizare posterioare fără spondiloză.

Pseudospondilolistezisul este o deplasare anterioară a unei vertebre, ca urmare a unor leziuni dobândite, de obicei atrozice, la nivelul articulaţiilor interapofizare.

Dezechilibrul coloanei vertebrale poate apărea în plan sagital sau frontal:

1. *În plan sagital* – hipercifozele dorsale:

— Osteocondrita juvenilă dureroasă (boala Scheuemann);

— Cifoza senilă;

— Cifozele secundare (congenitale, posttraumatice, inflamatorii, tumorale, din cadrul osteomalaciei, spondilartritei anchilopoietice).

2. *În plan frontal*:

— Atitudinile scoliotice;

— Scoliozele adevărate:

— Esenţiale idiopatice;

— Secundare (congenitale, traumatice, inflamatorii).

II. *Traumtismele vertebro-medulare* cuprind:

1. fractura corpului vertebral: prin tasare; parcelară; cominutivă.

2. fractura arcului vertebral: la nivelul pediculilor; apofizelor spinoase, transverse; istmului.

3. leziuni mixte: luxaţie parţială; completă; leziuni

disco-ligamentare.

Ca aspecte atipice în fracturile coloanei vertebrale apar:

— Fracturile pe fond patologice – secundare leziunilor: metastatice sau tumorale primitive; tuberculoase; parazitare (echinococoza); distrofice – tumoarea cu mieloplaxie/chistul anevrismal vertebral; osteoporotice; afecţiunile clismetabolice, endocrine de sistem.

III. *Patologia tumorală rahidiană* se înscrie cu:

tumori rahidiene benigne:

— Hemangiomul;

— Tumoarea cu mieloplaxie;

— Osteocondromul;

— Osteomul/osteomul osteoid.

tumori rahidiene maligne:

— Primare: mielomul vertebral şi sarcoamele vertebrale (osteosarcomul, condrosarcomul, sarcomul Ewing);

— Secundare:

— Metastazele vertebrale – forma osteolitică;

— Forma osteocondensată;

— Forma mixtă.

IV. *Afecţiunile inflamatorii şi parazitare ale rahisului* pot fi:

procese inflamatorii vertebrale:

— Osteomielita coloanei vertebrale;

— Spondilodiscita tuberculoasă;

— Spondilodiscita postchirurgicală;

leziunile parazitare vertebrale:

— Echinococoza (hidatizoa) vertebro-medulară; *micozele vertebrale*:

— Actinomicoza;

— Blastomicoza.

V. Coloana vertebrală artrozică rezultatul modificărilor

degenerative discale, vertebrale şi ale perirahisului, interesând de obicei întreaga coloană, putând fi preponderente într-o numită regiune.

Hernia de disc:

— Pensarea discală;

— „cascarea distală" – semn direct;

— Ştergerea lordozei lombare şi scolioza discală;

— Modificări de însoţire.

Angiografia cerebrală

Vasele craniului sunt alimentate de cele două sisteme: *carotidian* şi *vertebro-bazilar*.

Tehnica actuală cea mai utilizată constă în realizarea unei arterio-grafii selective pe cale femurală, prin metoda Seldinger: de la nivelul arterei femurale sonda ajunge pe calea arterei iliace comune în aorta abdominală, apoi în aorta toracică, de la nivelul crosei realizându-se cate-terizarea selectivă a trunchiului arterial brahioencefalic drept, a arterei carotide comune stângi şi supraselectivă a arterelor carotide interne şi externe drepte şi stângi. Injectarea selectivă de produs de contrast iodat hidrosolubil de tip omnipaque sau iopamiro în arterele vertebrale se face întotdeauna la baza acestora.

Sindromul carotidian. Artera carotidă comună se bifurcă de obicei la nivelul vertebrei C4 (C3/C5) în două ramuri terminale: carotida internă şi carotida externă

Artera carotidă externă în traiectul său cervical dă 6 colaterale: tiroidiana superioară, lingual, faringiana ascendentă, facială, occipitala, auriculara posterioară şi două ramuri terminale: temporala superficială şi maxilara internă.

Artera carotidă internă prezintă trei segmente succesive: cervical, intrapietros şi intracranian. Segmentul cervical se întinde de la nivelul bifurcaţiei carotidiene până la peretele inferior al stâncii; el traversează spaţiul sternocleidomastoidian

şi spaţiul retrostilian. Segmentul intrapietros se află la nivelul canalului carotidian unde carotida internă intră în raport cu peretele inferior şi apoi antero-intern al casei timpanului.

Segmentul intracranian este format de sifonul carotidian şi de terminaţia carotidiană. Emergenţa sa din stânca se face prin gaura ruptă anterioară. Prezintă un segment precavernos, unul intracavernos şi altul supracavernos. Carotida externă dă un ram colateral – artera oftalmică (ce se anastomozează cu ramuri din artera carotidă externă) şi 4 ramuri terminale: artera cerebrală anterioară; artera cerebrală medie; artera coroi-diană anterioară şi artera comunicantă posterioară ce se anastomozează cu artera cerebrală posterioară, ram din trunchiul bazilar, luând parte la formarea poligonului Willis.

Sistemul vertebro-bazilar este format din cele două artere vertebrale şi trunchiul bazilar.

Artera vertebrală dreaptă îşi are origine la nivelul arterei subclaviculare drepte; *artera vertebrală stângă* emerge la nivelul crosei aortice. Ele prezintă un traiect vertical, la nivelul vertebrei C6, intră în canalul transvers, pe care-l părăseşte la nivelul axisului unde înconjură masele laterale ale vertebrei C1 şi pătrund în craniu prin gaura occipitală. La nivelul bulbului, anterior de acesta, cele două artere vertebrale se unesc şi formează trunchiul bazilar. Arterele vertebrale dau ramuri colaterale: artera cerebeloasă postero-inferioară; artera spinală anterioară; artera spinală posterioară; artera meningee posterioară.

Trunchiul bazilar se termină posterior de apofizele clinoide posterioare, dând ca ramuri terminale cele două artere cerebrale posterioare.

Ca ramuri colaterale, trunchiul bazilar dă: arterele talamo-perforanteinferioare; arterele cerebeloase medii; arterele cerebeloase postero-superioare.

Poligonul lui Willis este format din arterele cerebrale anterioare, unite prin comunicanta anterioară (anterior), arterele carotide interne (sifonul carotidian) + cerebralele medii (lateral), arterele cerebrale posterioare

(posterior) unite cu comunicantele posterioare (postero-lateral), făcându-se legătura astfel între sistemul carotidian şi cel vertebro-bazilar.

În timpii venoşi, venele pot fi divizate în vene superficiale şi vene profunde.

Timpul venos superficial cuprinde *venele superioare* ce drenează în sinusul longitudinal superior; *venele mijlocii* ce drenează în sinusul cavernos şi *venele inferioare* ce drenează în sinusul lateral, pietros superior şi cavernos. Venele corticale se varsă în sinusul longitudinal superior şi cel inferior. Timpul venos profund, cuprinde marea venă Galien, sinusul longitudinal inferior şi sinusul drept (vezi fig. 95 şi 96).

Aspectul radiologic al timpului arterial se evidenţiază prin:

1. *Incidenţa de faţă* evidenţiază sifonul carotidian cu segmentele suprapuse. Bifurcaţia are forma literi T, iar cele două ramuri, artera cerebrală anterioară şi medie îşi urinează traiectul: prima spre linia mediană, cealaltă spre valea sylviană. Cerebrala anterioară reprezintă un ax arterial median, iar dintre colateralele ei artera fronto-polară se individualizează cu uşurinţă, ea păstrând linia mediană. Cerebrala medie prezintă iniţial un traiect orizontal, apoi traiectul său devine ascendent, la acest nivel dând numeroase ramuri corticale.

2. *Incidenţa de profil* – artera cerebrală anterioară este bine evidenţiată după epuizarea traiectului său orizontal. Artera pericaloasă reprezintă al 2-lea segment al cerebralei anterioare cu un aspect specific ce conturează genunchiul corpului calos, aşezându-se pe faţa superioară a corpului calos. Ea dă ramuri colaterale: artera orbito-frontală şi artera caloso-marginală,

ambele uşor de individualizat. Artera cerebrală medie sau sylviană prezintă un grup vascular cu direcţie ascendentă – cu aspect de candelabru, un alt grup ce urmează valea sylviană – grupul sylvian şi un al 3-lea cu traiect descendent şi destinaţie temporală.

Timpul capilar se prezintă ca un voal omogen uniform repartizat. Acest timp este important în diagnosticul unor tumori cerebrale ce determină încetinirea fluxului circulator în zona afectată şi reţinerea unei cantităţi crescute de substanţă de contrast.

Timpul venos prezintă un sector superficial şi un altul profund.

INTERESUL DIAGNOSTIC AL ARTERIOGRAFIILOR

1. *Studiul patologiei vasculare a gâtului*:

— Tromboza;

— Stenoza.

2. *Diagnosticul de certitudine al malformaţiilor vasculare intracerebrale*:

— Anevrisme;

— Angioame;

— Malformaţii arterio-venoase, actualmente existând şi posibilitatea tratamentului endovascular al acestor malformaţii.

3. *Studiul hematoamelor intracerebrale* (intraparenchimatos; subdural; extradural) cu punerea în evidenţă a cauzei ce a determinat sângerarea.

4. *Studiul tumorilor intracraniene* – datorită sindromului expansiv, examenul arteriografic poate evidenţia existenţa unei vascularizaţii anormale, asociate cu deformări şi împingeri de axe vasculare, de exemplu, în cazul menigeoamelor, este obligatorie injectarea selectivă în carotida externă ce asigură vascularizaţia durei mater. Aspectul arteriografic întâlnit în aceste tumori constă în existenţa unei hipervascularizaţii moderat difuze ce

apare tardiv şi persistă în timpii venoşi.

Neovascularizaţia este întâlnită în tumorile maligne cu evoluţie rapidă.

Metastazele cerebrale, se caracterizează printr-o hipervascularizaţie moderată, difuză, ce apare în timpii intermediari, de obicei multifocală.

Arteriografia medulară

La nivel dorso-lombar: catetizarea selectivă a arterelor intercostale bilateral; măduva spinării prezintă un ax arterial longitudinal median anterior ce vascularizează porţiunea motorie anterioară şi două axe posterioare longitudinale paramediene.

Este necesară reperarea exactă a locului unde ia naştere artera *Adam-kiewicz* (mai ales în preoperator, pentru evitarea lezării sale în timpul intervenţiilor chirurgicale) denumită artera radiculo-medulară a segmentului dorso-lombar, ce formează un ax continuu pe toată lungimea feţei anterioare a măduvei.

La nivel cervical este necesară catetizarea selectivă, de fiecare parte a arterelor vertebrale şi a arterei profunde.

Indicaţia principală este constituită de diagnosticul malformaţiilor vasculare tip angioame medulare, arteriografia punând în evidenţă pediculii vasculari în vederea intervaţiei chirurgicale sau embolizării terapeutice. Arteriografia medulară poate fi de asemenea practicată şi în studiul vascularizării afecţiunilor intrarahidiene de tip tumoral.

Metodele imaginistice

Patologie cranio-encefalică

1. Metode neiradiante

— Ultrasonografice

Ecografia transfontanelară

— Prematuri

— Nou-născuţi

Doppler transcranian

Rezonanţa magnetică nucleară (RMN). Angiografie RMN

2. Metode iradiante

— Computer tomografia (CT) în mod secvenţial; CT în mod spiral

Patologie vertebro-medulară

1. Metode iradiante

— Computer tomografia

— Mielocomputer tomografia (mielo-CT sau mieloscaner)

2. Metode neiradiante

— Rezonanţa magnetică nucleară (RMN)

Ultrasonografia vasculară

La trecerea unui fascicul de ultrasunete prin ţesuturile biologice se produc 3 fenomene: reflexie, difuziune şi absorbţie. Difuzarea depinde de lungimea de undă utilizată, iar absorbţia este legată de frecvenţă. Atenuarea unui fascicul de ultrasunete este deci proporţională cu frecvenţa utilizată şi invers proporţională cu profunzimea structurilor studiate.

În doppler, ca şi în ecografie, fenomenul de reflexie este singurul utilizat.

Doppler cervical

Dopplerul continuu reprezintă întotdeauna primul timp de examen.

Efectul doppler aplicat ultrasunetelor, face posibilă măsurarea vitezei circulatorii în vas plecând de la variaţiile vitezei circulatorii şi ne permite să deducem variaţiile de secţiune ale lumenului vascular în funcţie de relaţia care leagă secţiunea vasului, de viteză: debit = viteza x secţiunea.

O sondă (emiţătoare/receptoare) de ultrasunete, în contact cu tegumentele prin intermediul unui gel, emite un fascicul de ultrasunete cu o frecvenţă dată (Fi) şi recepţionează fracţiunea reflectată a fasciculului (Fe). Această frecvenţă reflectată este

diferită, funcţie de sensul, viteza de circulaţie a sângelui şi de unghiul de înclinaţie a fasciculului incident în raport cu vasul studiat.

Frecvenţa incidenţă este aleasă în aşa fel încât, după tratare, diferenţa Fi-Fe să corespundă unei frecvenţe ce se situează în spectrul audibil; aparatele actuale utilizează o frecvenţă de minimum 4MHZ. Aparatele bifrecvenţă utilizează şi o frecvenţă înaltă, de obicei 8 MHZ utilă pentru studiul vaselor superficiale. Cu cât frecvenţa este mai înaltă, cu atât penetraţia fasciculului este mai profundă, iar calitatea semnalului Doppler este superioară.

Examinarea este făcută sistematic şi cuprinde studiul arterelor subclaviculare, arterelor carotide comune, arterele oftalmice, bifurcaţiei care-tidiene, carotidelor interne şi arterele vertebrale.

Ecotomografia constituie al 2-lea timp al unui examen ultrasonografic. Metoda permite reconstrucţia imaginilor secţiunilor anatomice bazându-se pe fenomenul de reflexie a fasciculului de ultrasunete la nivelul interfeţelor ce delimitează medii de impedanţă acustică diferită; reflexia este optimă atunci când fasciculul este perpendicular pe interfaţă.

Frecvenţele utilizate au valori cuprinse între 5 şi 10 MHZ. Pentru axele vasculare supraaortice intratoracice se utilizează o sondă cu frecvenţă de 3, 5 MHZ.

Duplex – asociază ecografului un model de Doppler pulsat cu analiza spectrală a curbei Doppler. Dopplerul pulsat utilizează o sondă ce emite scurte impulsuri de ultrasunete separate de intervale de linişte. Variind timpul de emisie şi de linişte este posibilă analiza unei anumite „tranşe" tisulare, deci un fel de „tomografie doppler".

Examenele ultrasonografice reprezintă examenul de primă atenţie în evaluarea vaselor cervicale.

Indicaţiile examenului Doppler stenoze şi obliterări ale arterelor cervicale disecţie carotidiană leziuni neostenizante:

— Fistule arterio-venoase;

— Arterioscleroza difuză nestenozantă;

— Hipotensiune ortostatică.

Indicaţiile ecotomografiei

— Plăci ateromatoase

— Anevrismele, mai ales la nivelul arterelor subclaviculare asociate cu tromb intraluminal bucle vasculare disecţii carotidiene displazie fibro-musculară maladie Takayasu

În cazul unei stenoze în stadiul pretrombotic, examenul Doppler precede şi urmează examenului angiografic cerebral datorită riscului de obliterare completă a vasului în timpul angiografiei.

Ecografia cerebrală transfontanelară

Ultrasonografia cerebrală transfontanelară reprezintă baza explorării creierului neonatal, constituind un examen de rutină în unităţile de reanimare neonatală, în centrele de prematuri, în serviciile de pediatrie neonatală. Datorită caracterului său neinvaziv, neiradiant, a rapidităţii execuţiei, a costului relativ redus faţă de celelalte metode imagistice, metoda este utilizată în scop diagnostic, constituind totodată un mijloc de control al eficacităţii tratamentului aplicat şi un element de prognostic.

Chiar dacă ecografia transfontanelară reprezintă pilierul diagnostic în patologia encefalică neonatologică este importantă şi indispensabilă integrarea acestei metode în arsenalul neuroradiodiagnosticului modern alături de rezonanţa magnetică nucleară şi tomodensitometrie.

Funcţie de elementele anatomice analizate se utilizează diferite tipuri de sonde:

sonda de 10 MHZ – pentru explorarea regiunilor superficiale – atmosfera pericerebrală, cortex; sonda de 7, 5 MHZ

– pentru analiza amănunţită a detaliilor anatomice – regiuni periventriculare şi nucleii gri centrali; sonda de 5 MHZ – utilizată în studiul fosei cerebrale posterioare este ideală pentru aprecierea globală a creierului la nou-născutul la termen.

Secţiunile efectuate se realizează *în plan frontal* şi sunt în număr de 6:

— O secţiune frontală oblică anterioară, ce trece prin lobii frontali;

— O secţiune frontală perpendiculară pe linia orbito-mentală ce trece prin coarnele frontale;

— 4 secţiuni frontale oblice posterioare, ce trec prin:

— Găurile Monro

— Ventricul 3 şi protuberanţă

— Carefurul ventriculilor laterali şi cerebel

— Lobii occipitali.

În plan sagital:

— Secţiunea sagitală mediană trece prin axul ventriculului III şi al ventriculului IV;

— Secţiuni parasagitale – dreaptă şi stângă – ce trec prin ventriculii laterali;

— Secţiuni parasagitale externe ce trec prin scizura Sylvius.

La nou-născutul normal, cavităţile ventriculare pot fi colabate şi/sau asimetrice. Acest aspect se normalizează la câteva ore sau zile de la naştere, după normalizarea secreţiei de LCR. Se poate observa existenţa unei hiperecogenităţi localizate la nivelul unghiurilor externe ale ventriculior laterali, la nivelul lobilor frontali sau occipitali, mai ales la prematur. Acest aspect totdeauna simetric, reprezintă probabil regiuni unde vascularizaţia şi maturarea neuronală sunt diferite. Uneori, la nou-născut şi prematur putem observa o dedublare a septului pelucid, deci aşa-numitul *cavum septum pelucid*.

Foarte important este contextul clinic care poate orienta diagnosticul!

Indicaţiile ecografiei transfontanelare din patologia cranio-encefalică

1. *Controlul statusului cerebral la copii cu detresă cardio-respiratorie*. *Apariţia unei hemoragii intracraniene sau de leziuni ischemice parenchiniatoase la prematur*. Riscul cerebral major la prematurul cu greutate mică este reprezentat de hemoragia intracraniană. Elementul fiziopatologic esenţial este reprezentat de perturbările hemodinamice şi imaturitatea endoteliului capilar întâlnite la prematuri. Hemoragia se poate localiza subpendimar, intraparenchimatos, asociată sau nu cu hemoragie intraventriculară sau cu leziuni ischemice la nivelul substanţei albe periventriculare.

2. *Leziunile axono-ischemice ale nou-născutului la termen* – cu ajutorul sondelor de înaltă frecvenţă se pune în evidenţă existenţa de leziuni ischemice la nivelul substanţei albe sau leziuni cu localizare corticosubcorticală.

3. *Urmărirea evoluţiei fenomenomenelor patologice vasculare descrise*, *deci aprecierea prognosticului* – evoluţie spre o cavitate reziduală posthemoragie intraparenchimatoasă sau spre fenomene de hidrocefalie posthemoragie intraventriculară cu caracter staţionar sau evolutiv, secundară blocării unui orificiu Monro, a apeductului Sylvius sau a unui proces cisternal.

4. *Supravegherea copiilor cu risc cerebral crescut* în dezvoltarea fenomenelor vasculare de tip hemoragic sau ischemic.

5. *Fenomenele infecţioase* se bazează dacă diagnosticul meningitelor neonatale – pa analiza LCR şi izolarea germenului – ultrasunetele ocupă un loc major în depistarea complicaţiilor. Ecografia este performantă în diagnosticul abceselor cerebrale. Este foarte important de ştiut că abcesele cu germeni Gram

negativi pot fi asimptomatice. Studiul sistemului ventricular trebuie să fie făcut cu atenţie, prezenţa de ecouri anormale intraventriculare fiind semn de ventriculită.

6. *Ultrasonografia este necesară şi suficientă în diagnosticul malformaţiilor cerebrale*. Prezenţa unei malformaţii sau unei dismorfii faciale constituie un marker al existenţei unei malformaţii cerebrale subiacente.

Leziunile cerebrale malformative care pot scăpa examenului ecografic al nou-născutului sunt excepţionale. Actualmente, un număr din ce în ce mai mare de malformaţii este depistat la fetus, prin examen ecografic. Se poate tenta un tratament, funcţie de aspectul găsit: derivaţie ventriculo-amniotică sau ventriculoperitoneală a unei hidrocefalii neonatale, derivaţie chistoperitoneală a unui sindrom Dandy-Walker.

Ecografia are rol în diagnosticul:

— Ageneziei de corp calos.

— Ageneziei de sept pelucid.

— Evidenţierea unui chist arahnoidian median – retrocerebelos de fosă cerebrală posterioară.

Ultrasonografia reprezintă pilierul diagnostic al malformaţiilor fetale şi nonatale.

În macrocrania nou-născutului – ecografia reprezintă examenul de primă intenţie, ea putând evidenţia existenţa unei hidrocefalii malformative sau a unei colecţii pericerebrale.

7. *Descoperire unui suflu intracranian* – malformaţiile vasculare ale nou-născutului sunt dominate de fistule arteriovenoase şi în particular *de* dilataţia anevrismală a venei Galien; examenul ecografic pune în evidenţă existenţa unei imagini anecogene, circumscrise, cu sediul retrotala-mic asociată unui sinus drept dilatat. Ultrasunetele reprezintă examenul de primă intenţie în studiul acestor malformaţii vasculare la

nou-născut.

8. *Supravegherea sistematică a integrităţii encefalului* – prin inocuitatea sa, uşurinţa şi rapiditatea executării, ecografia cerebrală constituie mijlocul ideal de supraveghere sistematică a integrităţii encefalului. De exemplu, în traumatismele craniene, ecografia constituie un important element de orientare diagnostică.

Doppler transcranian

Nu constituie un examen de primă intenţie în patologia vasculară cranio-encefalică, excepţie făcând hemoragia meningee.

Indicaţia principală este reprezentată de accidente vasculare cerebrale. Aparatul de doppler transcranian este un aparat doppler pulsat de frecvenţă joasă (2 MHZ) şi energie înaltă (350 – 400 mW).

Dopplerul transcranian explorează circulaţia intracraniană prin utilizarea a 3 ferestre:

1. *fereastra temporală*, situată deasupra arcadei zigomatice permite studiul:

— Arterei cerebrale anterioare;
— Arterei cerebrale medii;
— Arterei comunicante anterioare;
— Arterei comunicante posterioare;

2. *fereastra orbitară* poate evalua:

— Artera oftalmică;
— Sifonul carotidian;

3. *gaura occipitală* permite studiul:

— Arterelor vertebrale;
— Trunchiului bazilar;
— Arterelor cerebrale posterioare.

Parametrii studiaţi sunt:

— Viteza sistolică – Vs;

— Viteza diastolică – Va;

— Viteza medie – Vm.

Se studiază, de asemenea, variaţiile de flux secundare manevrelor compresive.

Indicaţiile dopplerului transcranian evidenţiază leziunile sifonului carotidian şi ale cerebralei medii, uni-sau bilateral din cadrul accidentelor emisferice.

Punerea în evidenţă a leziunilor din sistemul vertebro-bazilar, în accidentele vertebro-bazilare.

În absenţa leziunilor arterelor cervicale, evidenţierea leziunilor la nivelul vaselor intracerebrale prin doppler transcranian poate constitui cheia diagnostică.

Evidenţierea existenţei leziunilor arteriale atât la nivel cervical, cât şi la nivel intracerebral intervine în stabilirea gestului terapeutic.

Ecografia orbitară

Permite studiul structurilor anterioare ale orbitelor, precum şi a celor perioculare. Grăsimea este puternic ecogenă şi datorită acestui fapt nervii optici şi partea terminală a muşchilor oculomotori pot fi vizualizate în contact cu globii oculari.

Spre posterior ecourile se atenuează foarte repede şi partea posterioară a orbitelor este foarte greu de explorat.

Computer tomografia

Se bazează pe două principii:

1. Măsurarea atenuării unui fascicul de raze X printr-un corp şi calculul coeficientului său de atenuare, deci a densităţii sale radiologice.

2. Reconstrucţia imaginii unui obiect plecând de la proiecţiile sale diferite (reproducere bidimensională a realităţii tridimensionale).

Planul de referinţă utilizat în mod curent este planul orbito-meatal (OM), reprezentat de o linie ce uneşte conducul

auditiv extern cu partea mediană externă a orbitei. Este considerat planul standard ce este folosit mai ales pentru studiul etajului supratentorial. Planul OM înclinat la – 15 este utilizat în studiul fosei cerebrale posterioare, studiul şeii turceşti sau al lobilor temporali. Planul OM-20 este folosit pentru studiul orbitei, iar planul OM 20 este utilizat pentru studiul bazei craniului, de exemplu, pentru patologia găurii rupte posterioare. Acest plan este trasat pe topograma efectuată, ea reprezentând de fapt o radiografie numerică a craniului de profil.

În mod curent, secţiunile efectuate se realizează în plan axial transvers. În anumite situaţii (de exemplu, pentru patologia regiunii şelare) se pot efectua secţiuni în plan coronal (secţiuni frontale) prin aşezarea bolnavului în decubit dorsal sau ventral, extremitatea cefalică fiind în hiperextensie. La sfârşitul examinării CT se pot realiza reconstrucţii în plan sagital, coronal sau de tip tridimensional 3D.

Grosimea secţiunii variază în primul rând funcţie de regiunea explorată şi bineînţeles funcţie de diagnosticul de trimitere, ea fiind cuprinsă între 2 şi 10 mm, pasul mesei (distanţa cu care se deplasează masa pe care este aşezat bolnavul) fiind de regulă egal cu grosimea secţiunii alese, de exemplu, pentru patologia regiunii selare se utilizează secţiuni subţiri de 2 – 3 mm, contigue, înclinarea planului OM fiind de – 15.

Caracteristica imaginii scanografice este marea sa dinamică de densităţi ce nu poate fi explorată corect decât cu ajutorul unei ferestre cu „lărgimea adecvată”, deci cu un nivel de griuri adaptate patologiei sau structurilor anatomice analizate. Pentru studiul parenchimului cerebral se utilizează ferestre foarte mici: 64 – 128, aceste ferestre permiţând diferenţierea substanţei cenuşie (ce are densitatea de – 38 unităţi Hounsfield – UH) de substanţă albă (ce are dimensiuni de 30 UH). Studiul

structurilor osoase craniene impune utilizarea ferestrelor foarte largi: 1024.

ANATOMIA CRANIO-ENCEFALICĂ

ameningele reprezintă învelişurile membranoase ce înconjură complet sistemul nervos format din:

1. *dura mater* – membrana fibroasă, rezistentă, vascularizată, ce aderă la endocraniu;

2. *arahnoida* – membrana fină, aplicată pe dura mater;

3. *pia mater* – membrana fină, subţire, vascularizată, ce acoperă intim suprafaţa emisferelor.

Între arahnoidă şi pia mater se delimitează spaţiul subarahnoidian, un spaţiu real, care conţine LCR. Spaţiul subdural este un spaţiu virtual între dura mater şi arahnoidă, ce poate fi decolat, acest nivel fiind sediul unor colecţii patologice de tip hematom, empiem, higroma. Între endo-craniul şi dura mater se delimitează spaţiul extradural, sediul hematoamelor extradurale.

B. *Spaţiile subarahnoidiene* reprezintă spaţiul real ce înconjură tot en-cefalul; este foarte redus la nivelul emisferelor cerebrale şi larg la nivelul cisternelor; comunică între ele şi de asemenea cu sistemul ventricular, respectiv cu ventriculul IV prin orificiile Magendie şi Luschka.

Cisternele sunt dilataţii ale spaţiilor subarahnoidiene ce pot fi grupate în:

cisterna mare sau confluentul posterior – talia ei creşte în malformaţiile tip Dandy Walker şi chistele aarhnoidiene retrocerebeloase; ea dispare în malformaţiile Arnold Chiari sau în angajările cerebeloase; *cisterna bazală sau confluientul inferior* grupează cisterna prebulbară, prepontina şi interpendunculară; scăderea sau dispariţia ei semnifică existenţa edemului de trunchi cerebral sau fenomenul de angajare temporală întâlnit în procese de tip expansiv; *cisterna opto-chiasmatică sau confluentul*

anterior, situată anterior de tija hipofizară; conţine chiasma optică; leziunile cu dezvoltare supra-şelară pot umple în totalitate această cisternă.

Talia principalelor cisterne ne ajută la estimarea gradului de edem cerebral.

Asimetria principalelor cisterne constituie un valoros semn indirect de leziunile de tip expansiv.

Cloazonări ale durei mater şi „cavităţii „craniene:

1. *Cortul cerebelului* – acoperiş cu două versante laterale întinse între apofizele clinoide (anterior), bordul superior al stâncii (lateral), şanţul sinusului lateral (postero-lateral), protuberanţa occipital internă (posterior). El delimitează la nivelul cutiei craniene două etaje: infra şi supratentorial.

2. *Coasa creierului* divide în sens longitudinal cutia cranianã, împărţind-o în două cavităţi pentru fiecare emisfer cerebral. La nivelul bordului superior se găseşte sinusul longitudinal superior. Bordul inferior este liber, întinzându-se până la nivelul corpului calos.

3. *Coasa cerebelului* = sept median situat între cele două emisfere cerebeloase. Computer tomografic dura mater apare spontan hiperdensă.

Calcificări liniare pot fi puse în evidenţă la examenul CT spontan, la nivelul coasei creierului.

C. *Structurile infratentoriale* (fig. 76 – 80) sunt reprezentate de trunchiul cerebral (format din bulb, punte şi mezencefal) şi cerebel – formaţiune mediană situată posterior de punte şi bulb, legat de trunchiul cerebral prin pedunculii cerebeloşi superiori, mijlocii şi inferiori. Prezintă o parte mediană – vermisul – şi două emisfere cerebelose dispuse lateral, simetric. Amigdalele cerebeloase reprezintă partea caudală a cerebelului ele nu depăşesc în mod normal scuama occipitalului.

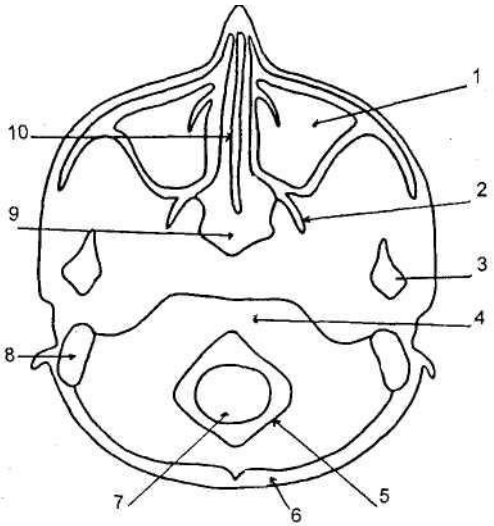


Figura 76. Secţiunea CT în etajul infratentorial – la nivelul bulbului şi al găurii occipitale mari: 1. sinus maxilar; 2. pofiza pterigoidă; 3. ramura ascendentă a maxilarului inferior; 4. lama bazilară a occipitalului; 5. gaura occipitală; 6. scuama occipitalului; 7. bulb rahidian; 8. apofiza mastoidiană; 9, cavum; 10. fosa nazală.

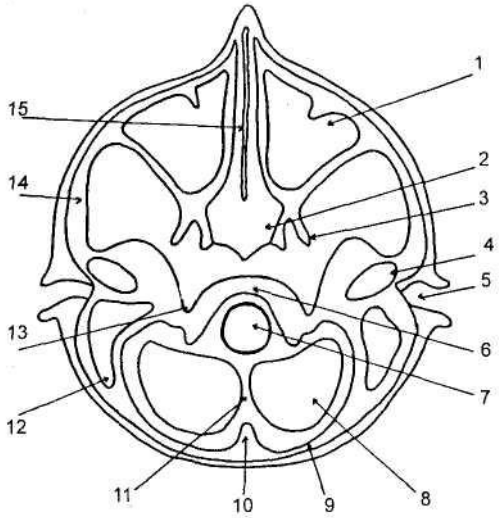


Figura 77. Secţiunea CT infratentorială – la nivelul bazei emisferelor cerebeloase şi cisternei magna: 1. sinus maxilar; 2. cavum; 3. apofiza pterigoidă; 4. condil maxilar inferior; 5. conduct auditiv intern; 6. lama bazilară; 7. bulb rahidian; 8. emisfer cere-belos; 9. scuama occipitalului; 10. protuberantă occipitală internă; 11. cisterna magna; 12. apofiza mastoidă; 13. tubercul jugular al occipitalului; 14. apofiza zigomatică; 15. fosa nazală.

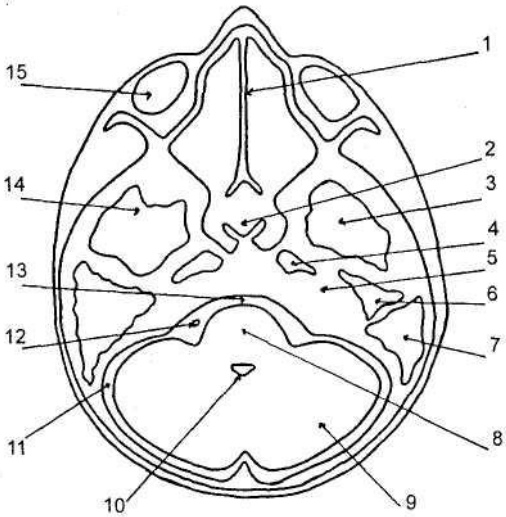


Figura 78. Secţiunea CT infratentorială prin protuberantă şi ventricul: 1. fosa nazală 2. sinus sfenoidal; 3. lob temporal; 4. canal carotidian; 5. stânca temporalului (piramida pietroasă); 6. casa timpanului; 7. apofiza mastoidă; 8. protuberantă; 9. Emisfere cerebeloase; 10. ventricul IV; 11. sinus sigmoid; 12. tubercul jugular al occipitalului; 13. cisterna bazală; 14. fosa temporală; 15. glob ocular.

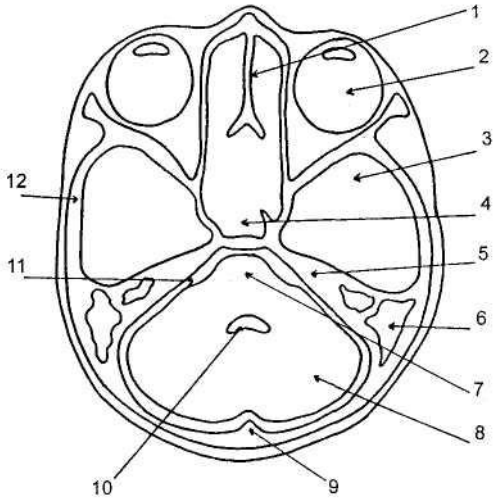


Figura 79. Secţiunea infratentorială prin cisterna pontocerebeloasă: 1. etmoid; 2. glob ocular; 3. lob temporal; 4. sinus sfenoidal; 5. stânca temporalului; 6. apofiza mastoidă; 7. protuberantă; 8. emisfer cerebelos; 9. protuberantă occipitală internă; 10. ventricul IV; 11. cisterna unghiului ponto-cerebelos; 12. scuama temporalului.

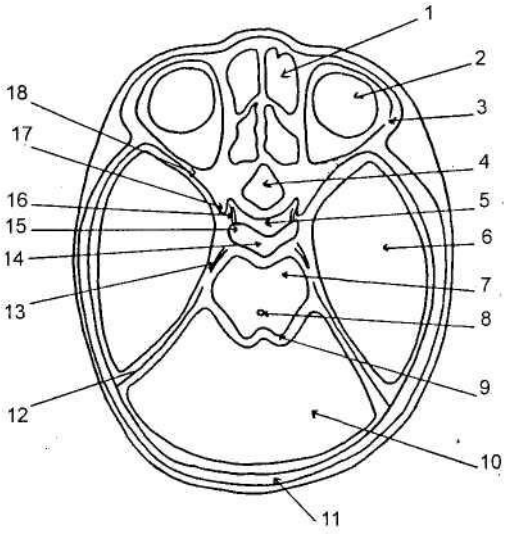


Figura 80. Secţiunea CT infratentorială prin mezencefal şi şaua turcească: 1. etmoid; 2. glob ocular; 3. os frontal; 4. sinus sfenoidal; 5. şaua turcească; 6. lob temporal; 7. peduncul cerebral; 8. apeductul lui Sylvius; 9. lama gvadrigeminală; 10. cerebel; 11. scuama occipitalului; 12. cortul cerebelului; 13. ligament petroclinoidian; 14. clivus; 15. Apofiză clinoidă posterioară; 16. ligament interdinioidian; 17. apofiză clinoidă anterioară; 18. aripa mică a sfenoidului.

Computer tomografic la nivelul cerebelului nu se poate face diferenţiere dintre substanţa albă şi substanţa cenuşie. În mod normal, şanţurile cerebeloase nu sunt vizualizabile. Ele devin vizibile în caz de atrofie cerebeloasă.

D. *Structurile supratentoriale* (fig. 81 – 85) cuprind telencefalul format din cele două emisfere cerebale şi diencefalul alcătuit din talamus, hipotalamus, hipofiză, epitalamus şi epifiză. Diencefalul este centrat de ventriculul III. Hipotalamusul formează baza diencefalului. Este conectat cu hipofiză. Epifiza şi habenula (epitalamusul) formează baza cranianã a diencefalului.

Diametrul axial în mod normal sub 1 cm. Calcificarea sa este frecventă fiind întâlnită într-un procent de aproximativ 50% după 25 – 30 de ani. Talamusul este situat de-o parte şi de alta a ventriculului III, contribuind la formarea pereţilor laterali ai acestuia. Are o formă ovalară cu axul mare dispus oblic în afară şi în sus. La extremitatea anterioară sunt apropiaţi unul de celălalt, fiind separaţi la acest nivel de coloanele fornixului. Posterior unghiul de separare este ocupat de colicului cvadrigemeni. Telencefalul cuprinde două emisfere cerebrale separate prin fisura interemisferică şi coasa creierului, separarea având loc până în planul corpului calos. Substanţa cenuşie este dispusă în profunzime sub forma nucleilor gri centrali şi la exterior sub forma cortexului cerebral. Nucleii bazali sunt alcătuiţi din nucleul caudat, nucleul lenticular (format din globus pallidum – în poziţie internă şi putamen – situat extern), claustrum şi nucleul amigdalian. Ei intră în alcătuirea sistemului extrapiramidal, având rol în motricitatea automată.

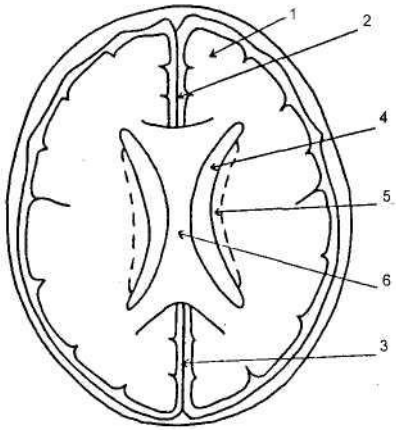


figura 81. Secţiunea CT în etajul supratentorial – la nivelul corpilor ventriculari laterali: 1. lob frontal; 2. fisură interemisferică; 3. lob parietal; 4. ventricul lateral; 5. nucleu caudal; 6. corp calos.

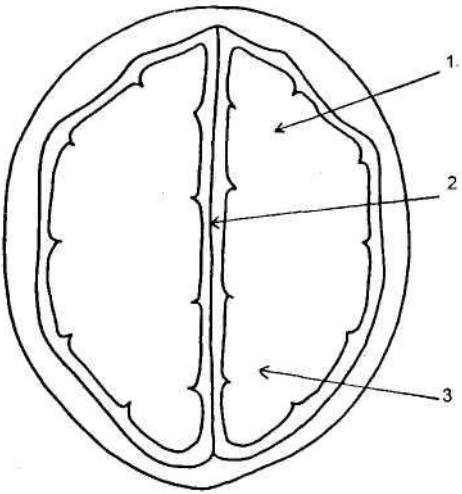


Figura 82. Secţiunea CT supratentorială la nivelul lobilor fronto-parietali: 1. lob frontal; 2. coasa creierului; 3. lob parietal.

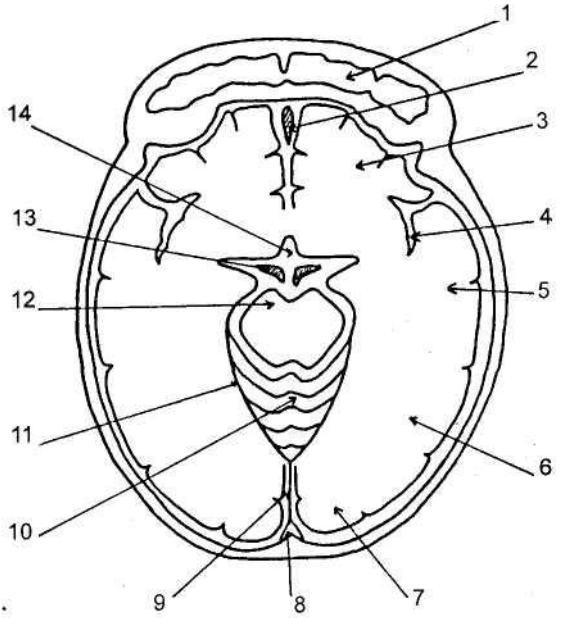


Figura 83. Secţiunea CT supratentorială prin cisterna opto-chiasmatică şi văile silviene: 1. sinus frontal; 2. apofiza

crista galii; 3. lob frontal; 4. vale silviană; 5. lob temporal; 6. lob parietal; 7. lob occipital; 8. sinus longitudinal superior; 9. coasa creierului; 10. vermis cerebelos; 11. cortul cerebelului; 12. pedunculi cerebrali; 13. chiasmă optică; 14. cisternă opto-chiasmatică.

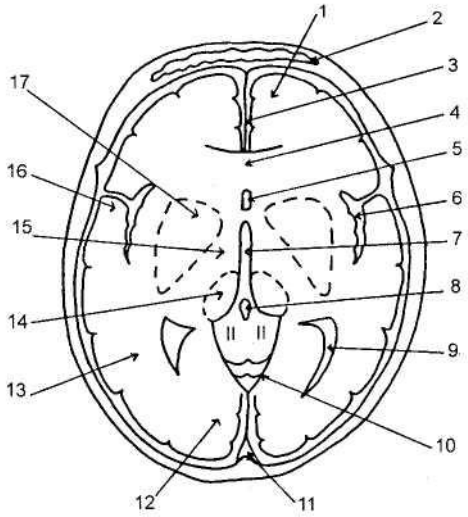


Figura 84. Secţiunea CT supratentorială prin V III şi regiunea talmo-capsulară: 1. lob frontal; 2. sinus frontal; 3. coasa creierului; 4. genunchiul corpului calos; 5. cisterna op-to-chiasmatică; 6. lobul insulinei; 7. ventriculul III; 8. epifiza; 9. ventriculul lateral (corn occipital); 10. cortul cerebelului; 11. sinus longitudinal superior; 12. lob occipital; 13. lob parietal; 14. talamus; 15. capsula internă; 16. lob temporal; 17. nucleul lenticular.

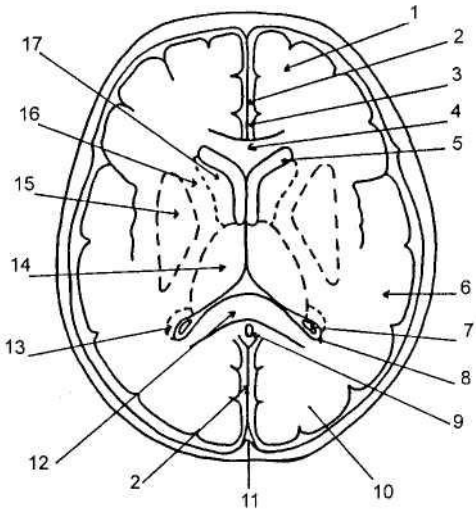


figura 85. Secţiunea CT în etajul supratentorial – la nivelul capsulo-lenticular: 1. lob temporal; 2. coasa creierului; 3. fisură interemisferică; 4. corp calos; 5. cornul frontal al ventriculului lateral; 6. lob parietal; 7. plex coroid; 8. carefur ventricular; 9. epifiza; 10. lob occipital; 11. sinus longitudinal superior; 12. spleniumul corpului calos; 13. coada nucleului caudal; 14. talamus; 15. nucleul lenticular, 16. capsula internă; 17. capul nucleului caudat.

Scizurile care brăzdează suprafaţa emisferelor cerebrale delimitează 4 lobi cerebrali: frontal, parietal, occipital, temporal. Valea sylviană delimitează în interiorul ei lobul insulei. Există 3 scizuri principale: scizura centrală (Rolando), ce separă lobul temporal de cel frontal. *Substanţa albă* cuprinde fascicule de asociaţie, comisurale şi de proiecţie. Fasciculele de asociaţie scurte sunt reprezentate de capsula externă şi capsula extremă separate de claustrum. Fasciculele de asociaţie lungi sunt reprezentate de cingulum ce formează substanţa albă a girusului cingular.

Fasciculele comisurale interemisferice sunt reprezentate

de comisura albă anterioară ce unește lobii temporali și formează partea anterioară a ventriculului III, corpul valos (format din genunchi, corp, splenium) trigonul (format dintr-un corp, 2 pilieri anteriori și 2 pilieri posteriori) și comisura posterioară ce unește nucleii tegmentului mezencefalic. Fasciculele de proiecție cuprind centrul semi oval, coroana radiată, și capsula internă situată între nucleul lenticular, caudat și talamus. Ea este alcătuită dintr-un braț anterior, genunchi, un braț posterior și un segment retrolenticular.

E. *Sistemul ventricular* (fig. 86): ventriculul IV (V4) conectat prin trei orificii cu spațiile subarahnoidiene – orificiul Magendie ce se deschide anterior în cisterna magna și orificiile Luscka ce se deschid lateral. V4 reprezintă un reper median hipodens, de formă semilunară.

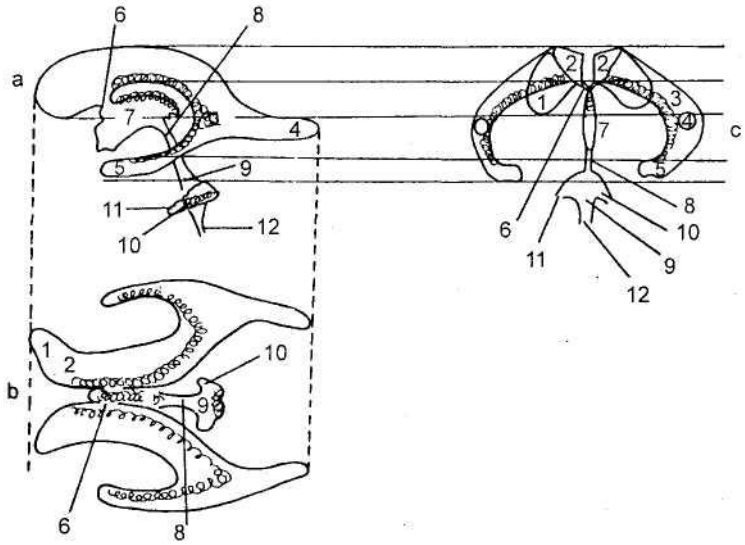


Figura 86. Sistemul ventricular: a. incidența laterală; b. incidența superioară; 1. cornul frontal; 2. corp ventricular lateral; 3. carefur; 4. corn occipital; 5. corn temporal; 6. orificiul Monro; 7. ventriculul III; 8. apeductul Sylvius; 9. ventriculul IV; 10. orificiul Luschka și plexurile coroide; 11. recesul lateral al

ventriculului IV; 12. orificiul Magendie (după J. Vignaud).

Apeductul lui Sylvius se găseşte la nivelul mezencefalului unind V4 cu V3. Ventriculul III (V3) este localizat în plan median, având pereţii formaţi de către talamus, hipotalamus, epifiza şi comisura albă anterioară.

Ventriculii laterali (drept/stâng) – conţinuţi fiecare în câte un emisfer cerebral – prezintă un corp, un corn frontal, un corn occipital, un corn temporal şi un carefur. La nivelul coarnelor occipitale se poate pune în evidenţă la examenul CT spontan existenţa de calcificări ale plexurilor coroide, dispuse simetric faţă de linia mediană.

Vascularizarea encefalului este reprezentată de cele două sisteme: sistemul carotidian în speţă arterele carotide interne şi sistemul verte-bro-bazilar, ce se anastomozează la baza creierului, alcătuind poligonul Willis (fig. 87 şi 88). Teritoriile arteriale ale creierului cuprind un teritoriu central ce vascularizează diencefalul, nucleii caudaţi, putamenul, capsula internă şi un teritoriu terminal ce corespunde cortexului cerebral şi substanţei albe situate sub el (fig. 89 şi 90).

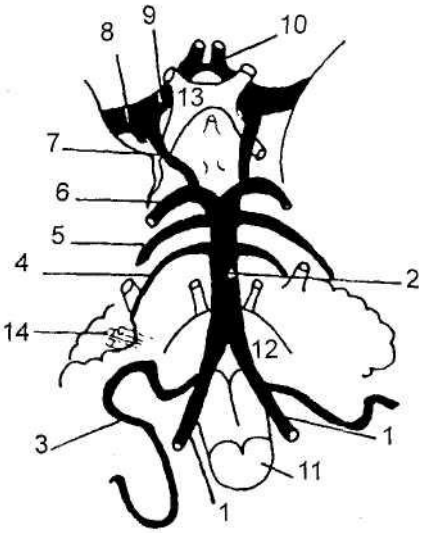


Figura 87. Sistemul vertebro-bazilar: 1. artera vertebrală; 2. trunchiul bazilar; 3. artera cerebeloasă postero-inferioară; 4. artera cerebeloasă antero-inferioară; 5. artera cerebeloasă superioară; 6. artera cerebeloasă posterioară; 7. artera comunicantă posterioară; 8. artera silviană; 9. artera cerebrală anterioară; 10. artera comunicantă anterioară; 11. bulb.

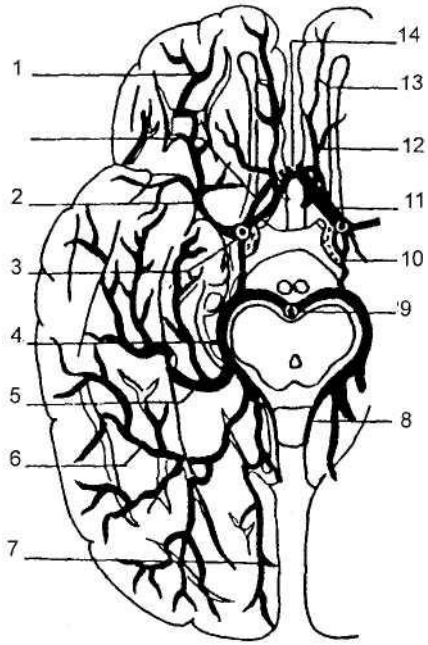


Figura 88. Vascularizarea arterială a feţei inferioare a emisferelor cerebrale. Poligonul Willis: 1. art. orbito-frontală; 2. art. cerebrală medie (sylviană); 3. art. carotidă internă; 4. art. cerebrală posterioară; 5. ramuri temporale anterioare; 6. ramuri temporale posterioare; 7. ramuri occipitale posterioare; 8. spleniumul corpului calos; 9. trunchi bazilar; 10. artera comunicantă posterioară; 11. artera cerebrală anterioară; 12. artera orbitară internă; 13. ram prefrontal; 14. artera comunicantă anterioară (după Paturet).

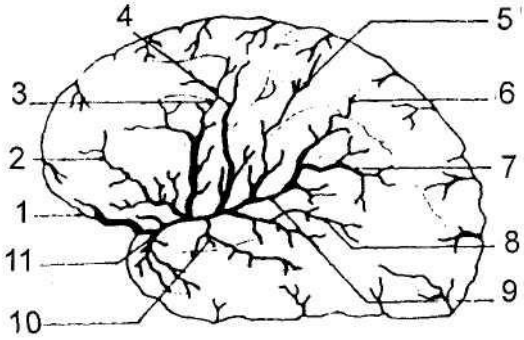


Figura 89. Vascularizaţia arterială – faţa lateral externă a emisferelor cerebrale: 1. orbitară internă; 2. orbito-frontală; 3. prefrontal; 4. rolandică; 5. parietală anterioară; 6. parietală posterioară; 7. art. temporală posterioară; 9. cerebrală medie; 10. temporală medie; 11. temporale anterioară (după Paturet).

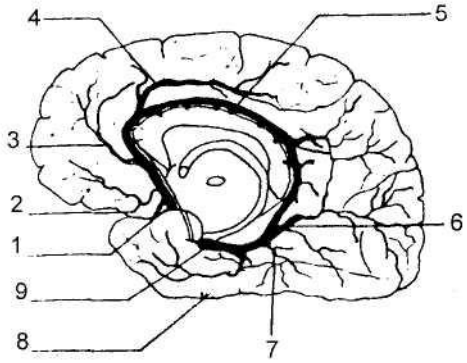


Figura 90. Vascularizaţia arterială – faţa internă externă a emisferelor cerebrale: 1. ari cerebrală anterioară; 2. art. orbitală internă; 3. art. prefrontală; 4. art. caloso-marginală; 5. art. pericaloasă; 6. art. calcarină; 7. art. temporală posterioară; 8. art. Temporală „anterioară; 9. art. cerebrală posterioară.

1. *Teritoriul central – artera lui Heubner* (ram superior al cerebralei anterioare) vascularizează capul nucleului caudat; *arterele lecticulo-striate* vascularizează: putamenul, partea laterală a palidumului, braţul anterior al capsulei interne,

coroana radiată, capul şi coada nucleului caudat (ele sunt ramuri din artera cerebrală medie): *ramurile perforante* ale arterei cerebrale posterioare vascularizează talamusul, hipotalamusul şi o parte a mezencefalului (fig. 91).

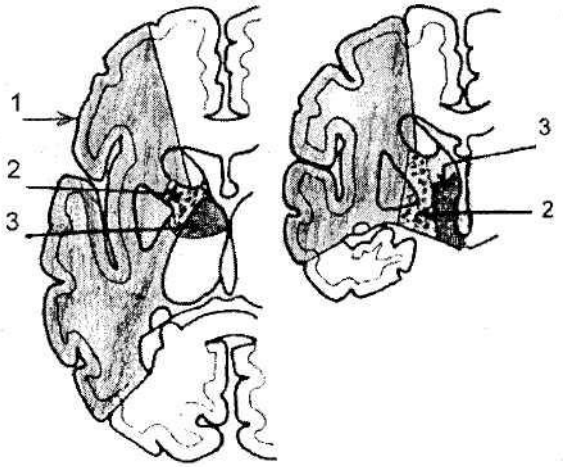


figura 91. Teritoriul arterei comunicante posterioare şi arterei coroidiene anterioare: lart. sylviană; 2. art. coroidiană anterioară; 3. art. comunicantă posterioară (după J. Vignaud/A. Boulin).

2. *Teritoriul terminal*

Artera cerebrală anterioară vascularizează trei sferturi din cortexul cerebral până + regiunea parieto-occipitală + trei sferturi din corpul calos (mai puţin splenium) (fig. 92).

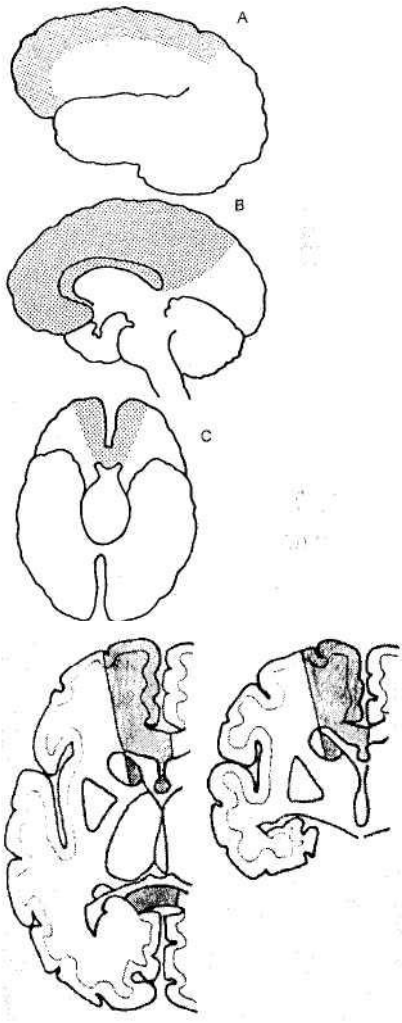


Figura 92. Teritoriul arterei cerebrale anterioare în vedere laterală (a), sagitală (B) şi bazală (C) (după J. Vignaud/A. Boulier şi după Ph. Tournaut).

Artera cerebrală medie – ramurile terminale vascularizează insula, operculul frontal, parietal şi temporal, centrul oval (fig. 93).

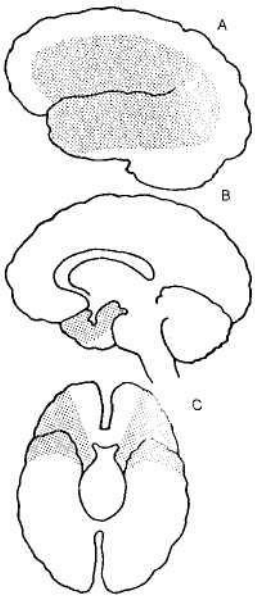


Figura 93. Teritoriul arterei cerebrale medii în vedere laterală (a), sagitală internă (B) şi bazală (C) (după Ph. Tournaut).

Artera cerebrală posterioară – vascularizează partea inferioară a lobului temporal, o mare parte din lobul occipital (mai ales cortexul vizual) şi spleniumul corpului calos (fig. 94).

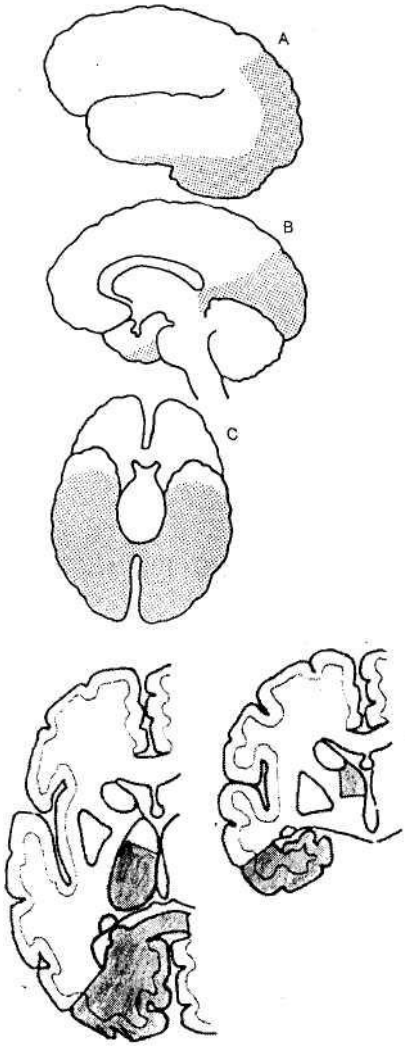


Figura 94. Teritoriul arterei cerebrale posterioare în vedere laterală (a), să-gitală internă (B) şi bazală (C) (după J. Vignaud/A Boulier şi Ph. Tournaut).

Arterea coroidiană anterioară ia parte la formarea plexurilor coroi de vascularizează hipocampul, o parte din talamus, hipotalamusul şi o parte a nucleului caudat. Pentru

vascularizaţia venoasă a encefalului (vezi fig. 95 şi 96).

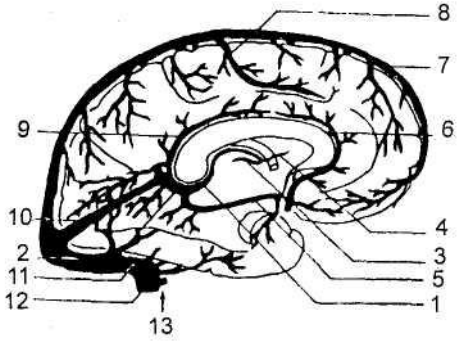


Figura 95. Venele encefalului – faţa internă a emisferului stâng: 1. v. cerebrală internă (v. Galen); 2. marea v. (Galen); 3. v. talamo-striată; 4. v. septală; 5. v. bazilară; 6. v. cerebrală; 7. sinus longitudinal; 8. v. frontală internă; 9. v. corpului calos; 10. sinusul drept; 11. sinusul lateral şi sigmois; 12. v. jugulară internă; 13. sinusul pietros inferior (după Paturet).

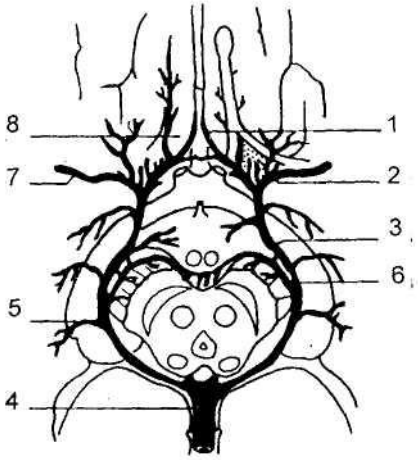


Figura 96. Venele de la baza encefalului: 1. vena cerebrală internă; 2. v. spaţiului perforat anterior; 3. v. bazilară: 4. marea v. (Galen); 5. v. temporală; 6. v. comunicantă posterioară; 7. v. sylviană profundă; 8. v. comunicantă anterioară (după Paturet).

SEMIOLOGIE COMPUTER-TOMOGRAFICĂ Bazele

interpretării tomodensitometrice

1. *Detectarea leziunii*: La examenul CT spontan (fără injectarea i.v. de produs de contrast) leziunea este vizibilă, întrucât densitatea sa este diferită de densitatea parenchimului cerebral. Leziunea poate fi hipodensă când densitatea este mai mică decât cea a parenchimului cerebral, hiperdensă când densitatea leziunii este mai mare decât cea a parenchimului cerebral şi izodensă când densitatea este similară cu cea a parenchimului cerebral, situaţie în care procesul patologic este evidenţiabil prin semne indirecte: deplasarea structurilor mediane prin efectul de masă determinat de leziune sau edem perilezional de grad variabil.

a. *Hipodensitatea spontană* poate fi expresia unor substrate anatomopatologice diferite:

— Pierdere neuronală (accidente vasculare cerebrale ischemice) (fig. 97);

— Absenţa mielinei = demielinizare;

— Încărcare hidrică-edem, resorbţie tranepedimară de LCR;

— Ţesut tumoral;

— Ţesut necrotic;

— Chiste de origini diverse (ce au în general densitate fluidă: 0-12 UH).

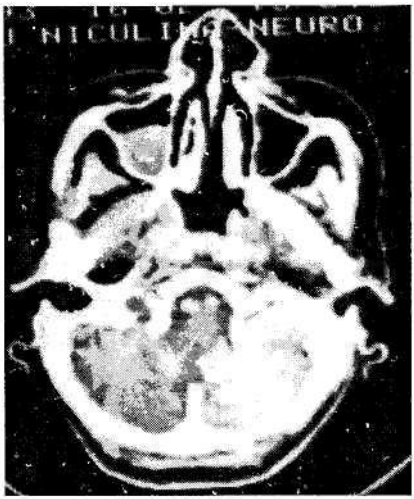


Figura 97. AVE ischemic de emisfer cerebelos drept – leziune hipodensă localizată la baza emisferului cerebelos drept incluzând periferia acestuia – calcificări la nivelul art. vertebrale bilaterale (după S.A. Georgescu).

b. *Hiperdensitatea spontană* poate fi dată de:

— Sânge proaspăt: hematoame, hemoragii meningee (densitate 60 – 80 UH)

(fig. 98);

— Anevrism, angiom;

— Ţesut tumoral;

— Calcificări (densitatea 100 UH).

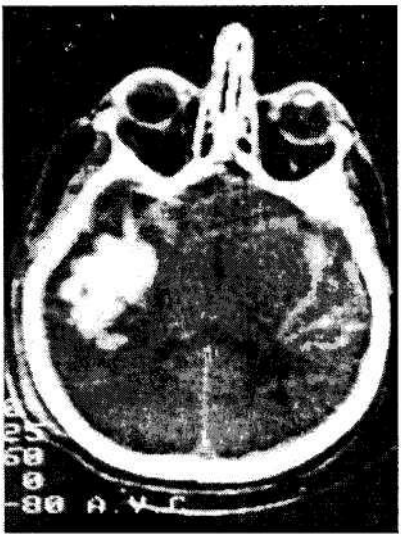


figura 98. Hematom temporo-insular cu acumulare sangvină în spaţiile subarahnoi-diene temporale stângi (după S.A. Georgescu).

c. *Izodensitatea spontană* – sângele pe cale de degradare (între a 10-a şi a 20-a zi);

— Ţesutul tumoral.

După injecatrea i.v. cu substanţă de contrast: structurile anatomice ce se încarcă cu contrast sunt reprezentate de: coasa creierului, cortul cerebelului, structurile vasculare, antehipofiza, tija pituitară. Încărcarea cu contrast a unei leziuni se datorează: fie unui vas cu sânge circulant (an-gioame, anevrisme), fie existenţei unei hipervascularizaţii tumorale sau datorită ruperii barierei hemato-encefalice.

2. *Descrierea leziunii*: volumul, conturul, conţinutul – structura leziunii, localizare.

Morfologia şi volumul leziunii. Leziunea poate fi de formă ovoidală, sferică, polilobată, triunghiulară, cu contururi bine sau prost delimitate, fiu, neregulate, infiltrante.

Conţinutul – structura leziunii:

— Omogenă – densitatea este identică pretutindeni în masa leziunii;

— Heterogenă conţinând zone hipo + hiper + izodense şi eventual calcificări.

Localizarea:

— Leziune *intraparenchimatoasă* – procesul patologic este situat în interiorul parenchimului cerebral;

— Leziune *extraparenchimatoasă* – procesul patologic este localizat în afara parenchimului cerebral având sediul fie la nivelul subarahnoidian, meningelor, calotei sau la nivelul bazei craniului.

În raport cu parenchimul cerebral, leziunea poate fi complet înconjurată de parenchim sănătos = leziune intraparenchimatoasă.

Când leaiunea este incomplet înconjurată de parenchim cerebral este obligatoriu studiul osului adiacent leziunii.

În raport cu endocrinul, dacă leziunea se întinde de-a lungul unui os (calota, bază) şi dacă unghiul de racordare este obtuz, leziunea este cel mai frecvent extraparenchimatoasă.

Un unghi de racordare ascuţit poate exista atunci când baza de implantare este mică – în unele leziuni extraparenchimatoase, de exemplu în meningioamele mici.

Unghiul de racordare obtuz poate fi întâlnit şi în leziunile intraparen-chimatoase când dezvoltarea lor se face în suprafaţă.

Modificarea structurilor osoase adiacente leziunii. În general sunt determinate de leziuni extraparenchimatoase.

Aceste modificări pot fi întâlnite şi în cazul unor leziuni intraparen-chimatoase cu malignitate crescută sau în cazul unor procese patologice cu dezvoltare lentă.

Topografia leziunii. Dacă leziunea este intraparenchimatoasă trebuie mecizat dacă sediul ei este cortical/subcortical/profund (de exemplu la nivelul nucleilor

bazali).

În cazul leziunilor extraparenchimatoase, este obligatorie analiza as-nectului cisternelor, şanţurilor corticale şi bineînţeles al structurilor osoase adiacente.

Sindromul de masă. Noţiunea de „masă" cuprinde orice volum suplimentar intracranian, fără precizarea naturii sale (tumoare, colecţie lichi-diană, edem). Această masă determină compresia structurilor vecine. Cutia craniană fiind o cavitate neexpansibilă, orice volum suplimentar poate fi compensat prin diminuarea taliei structurilor reductibile: ventri-culi, spaţii subarahnoidiene (cisterne, şanţuri), spaţii vasculare.

Ţesutul cerebral nu este compresibil. El va fi deplasat de către procesul expansiv, iar spaţiile arahnoidiene adiacente vor fi şterse.

Parenchimul cerebral va fi atrofiat în caz de tumori cu dezvoltare lentă extraparenchimaotasă, de tipul meningioamelor sau neurioamelor.

Osul poate fi modificat de procesul patologic adiacent, întâlnindu-se aspectul de atrofie prin presiune; suturile pot fi dehiscente, iar la nivelul calotei se poate pune în evidenţă existenţa impresiunilor digitiforme – aceste semne fiind întâlnite în fenomenul de hipertensiune intracraniană.

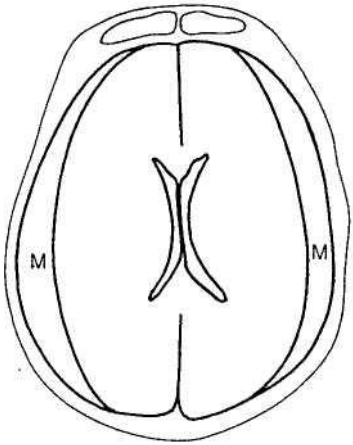


Figura 99. Efect de masă (M) asupra ventriculilor – masa parieto-occipitală dreaptă ce determină colaborarea carefurului ventricular, şanţurilor şi văii silviene, deplasând septul pelucid spre stânga (după J. Vignaud/A. Bouliu).

Când spaţiile subarahnoidiene sunt pline, ventriculii colobaţi, creşterea în dimensiuni a leziunii determină apariţia *fenomenului de angajare* = trecerea parenchimului cerebral prin orificiile durei mater. Uneori, datorită compresiei ventriculare secundare cu efectul de masă antrenat de procesul expansiv intracranian, se produce o blocare a circulaţiei LCR, care antrenează o dilataţie în amonte faţă de nivelul stenozei (fig. 99 – 103).

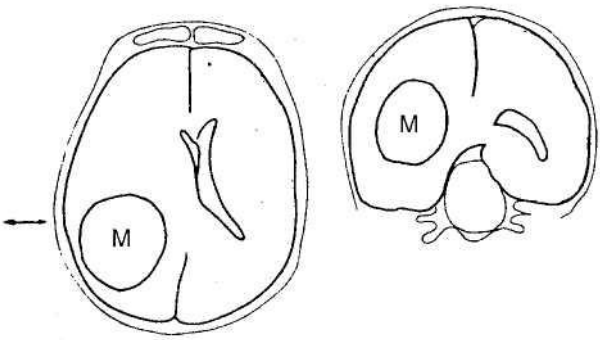


Figura 100. Efect de masă (M) bilateral determinat de hematom subdural bilateral – septul pelucid cu poziţie nemodificată; ventriculii laterali sunt în mod egal comprimaţi, diametrul lor frontal este redus; a. secţiune axială; b. secţiune coronală (după J. Vignaud/A. Bouliu).

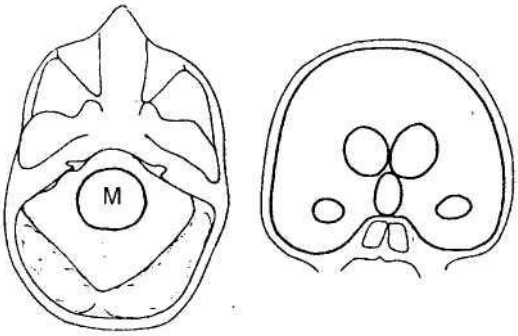


Figura 101. Hidrocefalie a ventriculilor laterali, secundară unei mase (M) voluminoase ce obliterează ventriculul IV (după J. Vignaud/A. Bouliu).

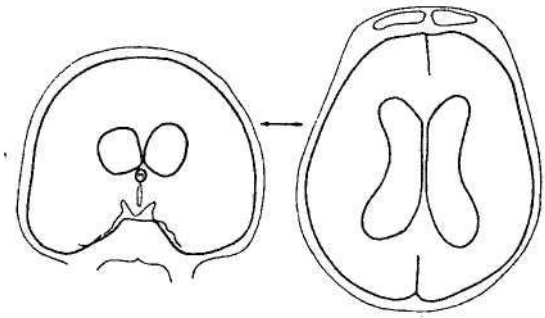


Figura 102. Hidrocefalie a ventriculilor laterali printr-o masă ce blochează orificiile Monro (după J. Vignaud/A. Bouliu).

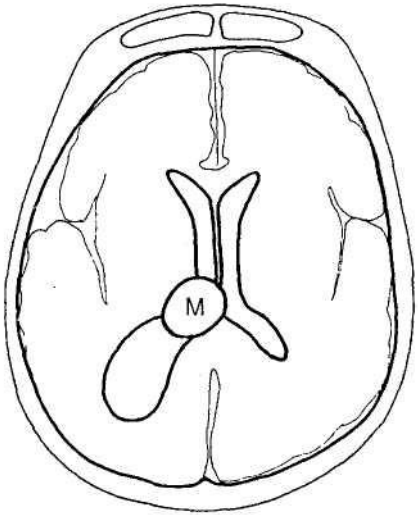


Figura 103. Dilataţie segmentară de ventricul lateral drept şi de corn occipital determinată de o masă (M) localizată în carefurul ventricular stâng (după J. Vignaud/A. Bouliu).

Imaginile elementare ale unui sindrom de masă se prezintă astfel:

1. *Ventriculii* pot fi:

a. colabaţi, deplasaţi de partea opusă leziunii (ne orientăm după poziţia septului interventricular în raport cu linia mediană).

În unele situaţii (hematoame, subdurale bilaterale), septul interventricular rămâne în poziţia normală; b. deplasaţi, de exemplu, ventriculul III poate fi deplasat lateral, cranial sau amputat; c. dilataţi printr-un sindrom obstructiv subiacent; d. umpluţi de o masă intraventriculară.

2. *Spaţiile arahnoidiene* pot fi colabate, împinse, tasate. Şanţurile corticale şterese deplisate. Cisternele pot fi colabate, împinse, amputate, obliterate.

3. *Dura mater*, respectiv *coasa creierului* poate fi împinsă de partea leziunii. Cortul cerebelului poate fi deplasat cranial de către o masă localizată la nivelul fosei cerebrale posterioare.

4. *Osul* poate fi atrofiat, împins spre exterior. La tânăr se poate evidenţia existenţa impresiunilor digitiforme. În sindromul de hipertensiune intracraniană la copilul mic apare dehiscenţa de suturi.

5. *Glanda pineală* este deviată de partea opusă leziunii, pierzându-şi poziţia şi calitatea de reper median.

Angajări intracerebrale. Procesul expansiv împinge parenchimul cerebral prin orificiile durei mater: – sub coasa creierului;

— În foramenul oval Pacchioni;

— În gura occipitală.

1. *Angajarea sub coasa creierului* – septul pelucid este basculat şi deviat de partea opusă leziunii; corpul calos este basculat (fig. 104).

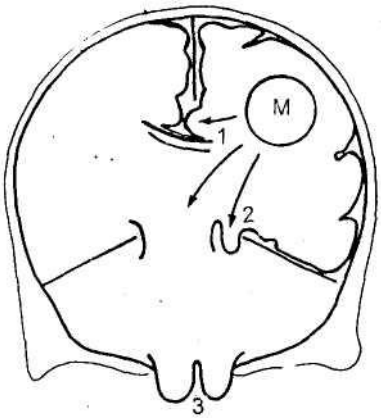


Figura 104. Secţiune frontală a encefalului – masa parietală stg. Antrenează prin volumul sau suplimentar angajarea girusului cingular sub coasa creierului (1) şi o angajare a uncusului (2) prin foramen oval Pacchioni, plus angajarea amigdalelor cerebeloase (3) prin gaura occipitală (după J. Vignaud/A. Bouliu).

2. *Angajarea în formaneul oval Pacchioni* – se produce datorită unei presiuni create de sus în jos printr-o masă localizată supratentorial sau datorită presiunii realizate de jos în sus de către o masă cu dezvoltare în fosa cerebrală posterioară. În ambele cazuri, formaneul oval Pacchioni apare plin datorită colapsului cisternelor; este considerată angajare transtentorială sau angajare sub cortul cerebelului (fig. 105).

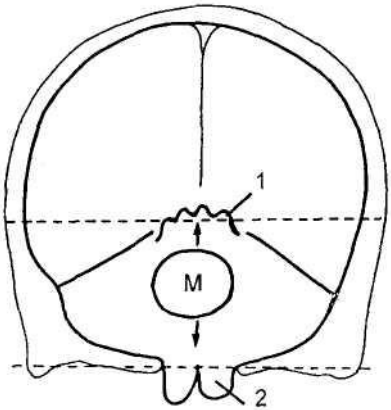


Figura 105. Secţiunea frontală masă voluminoasă de fosă cerebrală posterioară ce determină angajarea vermisului (1) prin foramenul oval Pacchioni precum şi amigdalelor cerebeloase (2) prin gaura occipitală (după J. Vignaud/A. Bouliu).

3. *Angajarea amigdalelor cerebeloase în gaura occipitală* apare secundar hiperpresiunii din fosa cerebrală posterioară. Gaura occipitală spre plină, fiind ocupată de amigdale şi bulb.

4. *Hernie cerebrală prin voalet cranian* întâlnită în traumatismele cranio-cerebrale severe sau aşa-numitul fongus.

Sindromul de pierdere de substanţă cerebrală:

1. pierdere globală;
2. pierdere localizată.

Secundar se produce creşterea de volum a sistemului ventricular, a cisternelor, a spaţiilor subarahnoidiene.

1. *Diminuarea globală* a volumului cerebral = atrofie cerebrală. Ea poate fi considerată ca fiind un proces fiziologic/degenerativ sau de natură toxică. Semnele CT ale atrofiei cerebrale sunt reprezentate de: şanţuri corticale largi, văi sylviene adânci, dilataţia sistemului ventricular, in spe Gial a ventriculilor laterali (fig. 106).

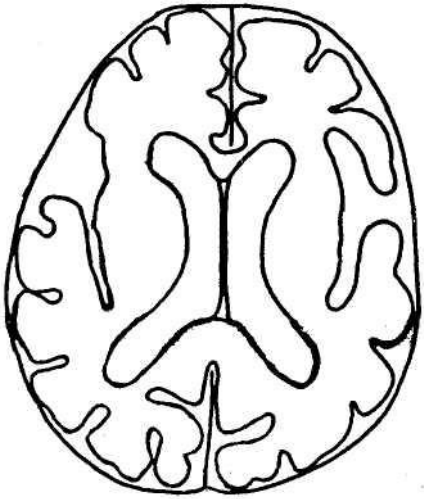


Figura 106. Atrofie generalizată – dilataţie globală şi armonioasă de ventriculi laterali şi şanţuri corticale (după J. Vignaud/A. Bouliu).

2. *Diminuarea localizată* reprezintă un proces de necroză tisulară de origine diversă (fig. 107 – 109): ischemică; traumatică; toxică; postchirurgicală.

CT se prezintă ca o plajă de hipodensitate spontană tisulară sau îmbracă aspectul unei cavităţi parencefalice ce comunică cu sistemul ventricular.

Frecvent se poate asocia dilataţia sistemului ventricular adiacent zonei de atrofie.

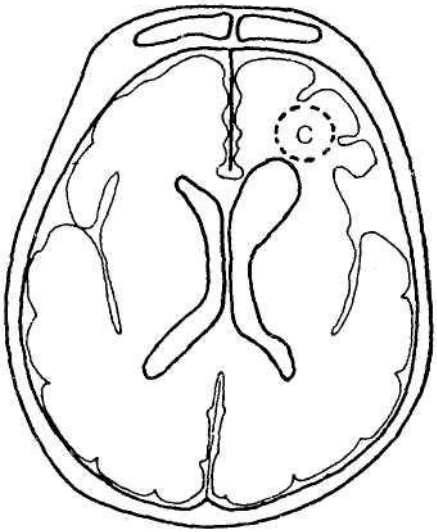


Figura 107. Atrofie localizată frontală secundară unui accident vascular cerebral vechi – reducere de volum al lobului frontal cu pierdere neuronală şi cavitate poren-cefalică (c); dilataţia ventriculului homolateral şi a şanţurilor corticale adiacente (după J. Vignaud/A. Bouliu).

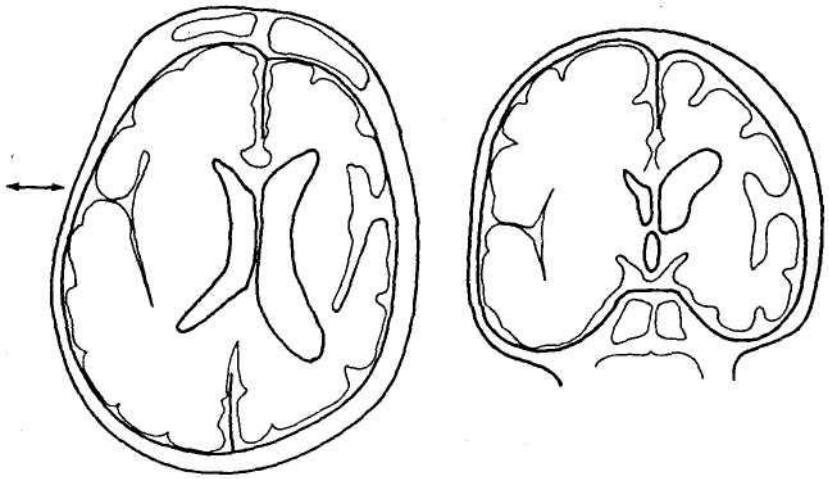


Figura 108. Atrofie cerebrală unilaterală stângă –

capacitatea hemicraniului stâng este redusă; calota este îngroşată; ventriculul homolateral şi şanţurile corticale sunt dilatate; septul pelucid este discret deplasat spre partea atrofiată (după J. Vignaud/A. Bouliu).

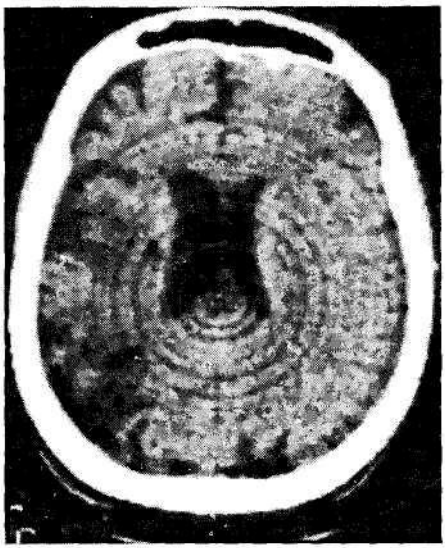


Figura 109. Atrofie paracelară fronto-temporo-parietală postischemică – zone de lipsă de substanţă cerebrală cu topografie cortico-subcorticală, având ca efect de tracţiune asupra ventriculului lateral drept (după A.S. Georgescu).

Elementele importante pentru interpretarea unui examen CT

sunt:

1. *Istoria clinică şi antecedentele bolnavului*:

— Traumatice;

— Inflamaţii în sfera ORL;

— Tumoare primară cunoscută;

— Serologie HIV pozitivă.

2. *Analiza sistematică a secţiunilor scanate*:

În etajul infratentorial urmărim:

— Poziţia trunchiului cerebral;
— Vizualizarea cisternei magna;
— Poziţia mediană şi talia ventriculului IV.
În etajul supratentorial apreciem:
— Poziţia mediană a glandei pineale;
— Simetria calcificărilor plexurilor coroide;
— Simetria sistemului ventricular;
— Vizualizarea şanţurilor corticale şi a fisurii interemisferice;
— Aspectul şi talia cisternei opto-chiasmatice.

Întotdeauna se face la început o examinare CT fără substanţă de contrast i.v. după care, funcţie de aspectele patologice găsite, se completează examenul prin injectarea i.v. a unei cantităţi de 100 ml produs de contrast iodat de tipul omnipaqului. Injectarea nu este necesară în urmărirea unei hidrocefalii, în diagnosticul unui traumatism cranio-cerebral sau Tg atrofic-degenerativ precum şi în bilanţul precoce al unui accident vascular cerebral cu aspect tipic.

Dacă există o leziune, o evidenţiem pentru că ea este *hipodensă*/

hiperdensă în raport cu parenchimul cerebral, pentru leziunile izodense care nu se însoţesc de edem perilezional şi/sau efect de masă, este absolut necesară injectarea i.v. de produs iodat, procesul patologic încărcându-se cu contrast funcţie de abundenţa vascularizaţiei intralezionale şi de modificările barierei hemato-encefalice, respectiv de ruperea acesteia.

Descriem: forma, structura, contururile leziunii.

Localizarea leziunii: intraparenchimatoase/extraparenchimatoase la nivelul spaţiilor subarahnoidiene, meningelor sau la nivelul oaselor craniene.

Leziunea determină:

1. sindrom de masă cu apariţia fenomenului de angajare

sau a sindromului obstructiv secundar blocării scurgerii de LCR;

2. sindrom de pierdere de substanţă cerebrală.

Injectarea intravenoasă de produs de contrast. Administrarea contrastului i.v. se bazează pe obţinerea variaţiilor de densitate cu definirea superioară a structurilor normale şi facilitarea punerii în evidenţă a modificărilor patologice.

Produsele de contrast utilizate sunt aceleaşi cu cele folosite curent în angiografie: contrast triiodat hidrosolubil non-ionic (omnipaque, iopamiro).

Modificarea structurilor normale. Injectarea produsului de contrast modifică în mod variabil coeficientul de atenuare a diferitelor structuri normale. Osul şi LCR rămân nemodificate. Se atenuează diferenţa de contrast dintre substanţa albă şi substanţa cenuşie prin creşterea preferenţială a densităţii substanţei cenuşie, cauzată de o mai mare abundenţă a structurilor vasculare la acest nivel. Structurile vasculare şi cele duremeriene devin foarte bine vizibile. Tija pituitară, antehipofiza, epifiza şi plexurile coroide se încarcă cu contrast.

Bariera hemato-encefalică. Structura endoteliului capilarelor ţesutului nervos nu permite trecerea liberă a moleculelor de talie asemănătoare albuminei din sectorul circulant în sectorul extracelular sau în sens invers.

BHE este destinată să protejeze ţesutul nervos împotriva variaţiilor mediului exterior (hipoxie de exemplu) sau leziuni ale parenchimului cerebral.

Priza de contrast traduce:

— Absenţa fiziologică a BHE: plexuri coroide, dura mater, epifiza, antehipofiza, tija pituitară;

— Distrucţia BHE la nivelul unei leziuni intraparenchimatoase (de exemplu infarct);

— Absenţa patologică a BHE la nivelul unui ţesut de neoformaţie (metastază tumoare).

Densitatea leziunilor cerebrale (în raport cu parenchimul cerebral la examenul CT)

1. *Hiperdensitate spontană*

A. *Neoformații tumorale*:

mengiom 95% din cazuri; limfom cerebral primitiv; metastaze la 30% din cazuri; gliom – 10% din cazuri (majoritatea heterogene); ependimon; papilom; meduloblastom – 20% din cazuri; adenom hipofizar – 25% din cazuri; craniofaringiom; neurinom de acustic – 5% din cazuri;

B. *Hematom* în primele două săptămâni de evoluție (fig. 110 și 111)

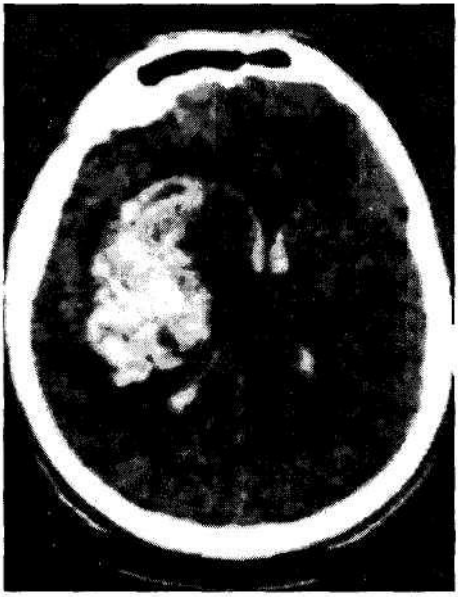


Figura 110. Hematom de emisfer cerebral drept cu efracție în ventriculii laterali – voluminoasă acumulare sangvină localizată în regiunea temporală superioară dreaptă având topografie profundă, cu efect de masă asupra sistemului ventricular și mediane ce sunt deviate de partea stângă (după A.S. Georgescu).

Figura 111. Hematom cerebelos drept cu edem perilezional circumscris (după A.S. Georgescu).

C. *Anevrism gigant*

D. *Chist coloid* – 50% din cazuri

E. *Calificările intracraniene* (fig. 112)

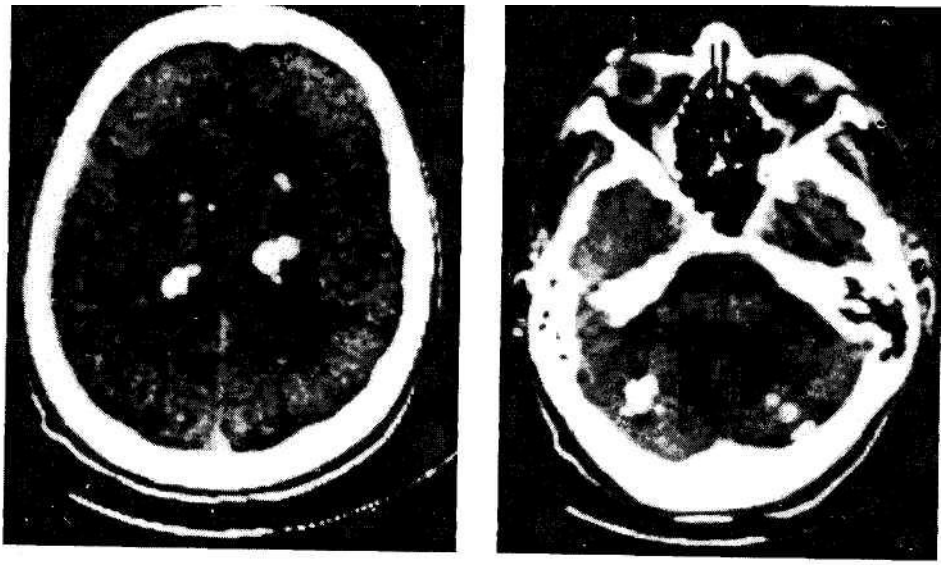


Figura 112. Calcificări nodulare periventriculare – scleroză tuberculoasă Bourneville şi la nivelul FCP (după S.A. Georgescu).

2. *Izodensitate*

A. *Neoformaţii tumorale*:

neurinom de acustic – 95% din cazuri; adenom hipofizar – 65% din cazuri; gliom – 10% din cazuri; pinealom, metastaze – 10% din cazuri; cordom;

B. *Hematom* – între săptămâna a doua şi a patra de evoluţie

C. *Tuberculum*

D. *chist coloid* – 5% din cazuri

3. *Hipodensitate*

A. *Neoformaţii tumorale*:

craniofaringiomul; gliom – 20% din cazuri; metastaze; prolactinom; hemagioblasom; lipom; chist dermoid;

B. *Hematom* – după patru săptămâni de evoluţie

C. *Abces piogen* (fig. 113)

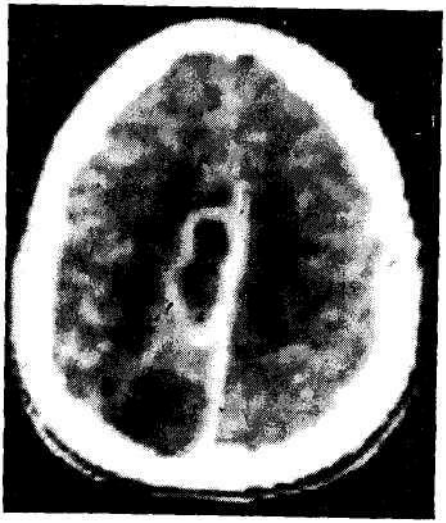


Figura 113. Abces fronto-parietal drept – leziune hipodensă neiodifilă central, cu inel Periferic fin, iodofil, cu topografie parasagitalădrepata şi important edem perilezional (după S.A. Georgescu).

D. *AVE ischemice* (fig. 114 şi 115)

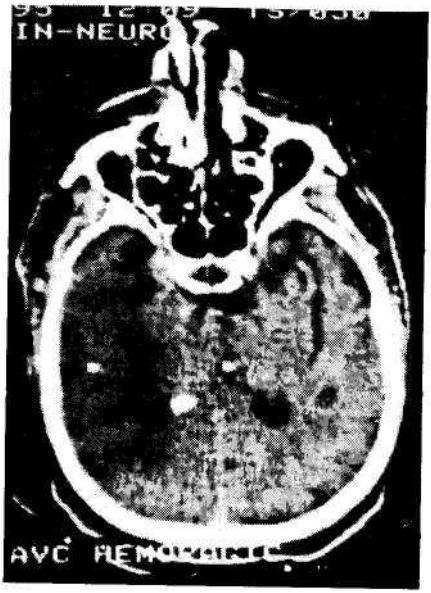


Figura 114. AVE ischemic în teritoriul art. cerebrale medii drepte – leziune hipodensă temporală dreapta cu topografie vasculară ce exercită minim efect de masă asupra ventriculului III şi a cornului occipital al ventriculului lateral drept (după S.A. Georgescu).

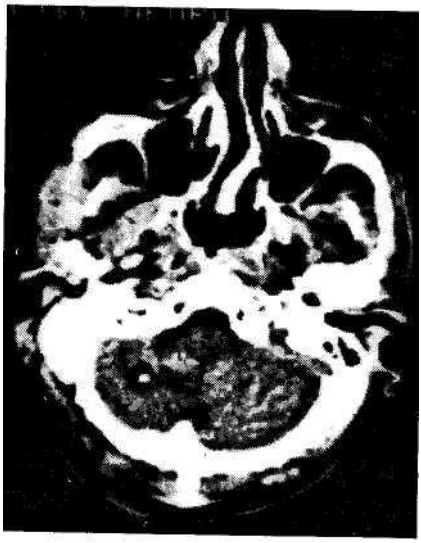


Figura 115. AVE sechelar de emisfer cerebelos drept (după S.A. Georgescu). E. *Chist arahnoidian/hidatic/porencefalic*

Indicaţiile examenului CT în patologia cranio-encefalică:

1. *Patologia traumatică* – CT pune în evidenţă:

— Leziunile osoase (fracturi);

— Leziunile cerebrale traumatice (contizie edematoasă hemoragică/hematom/edem cerebral difuz);

— Hematomul extradural/subdural;

— Hemoragiile posttraumatice neparenchimatoase;

— Sechele posttraumatice neparenchimatoase;

— Sechele posttraumatice (porencefalie/atrofie/demielinizări).

2. *Patologia vasculară*:

— Ischemică arterială;

— Hemoragii intracerebrale;

— Malformaţii vasculare cerebrale: malformaţii arterio-venoase;

— Anevrisme arteriale;

— Hemoragie meningee.

3. *Infecţii*:
— Bacteriene;
— Virale;
— Parazitare;
— Micoze;
4. *Tumori intracraniene*:
— Primitive;
— Secundare.
5. *Patologia degenerativă şi atrofică*.
6. *Malformaţiile cerebrale*.
7. *Patologia orbitei*.
8. *Patologia urechii*.
9. *Regiunea selară* – patologie selară şi supraselară.
10. *Loja cavernoasă*.
11. *Patologia masivului facial şi al rinofaringelui*:
— Patologia foselor nazale şi a cavităţilor sinusiene;
— Patologia cavumului.

CT spiral

Studiul tomodensitometric al coloanei vertebrale este orientat de clinică şi de radiografiile standard.

Metoda este ameliorată prin injectarea i.v. a produsului de contrast ce determină opacifierea plexurilor venoase epidurale sau prin injectarea intrarectală de produs de contrast iodat hidrosolubil cu realizarea unui mielo – CT.

Indicaţiile examenului CT în patologia medulară şi rahidiană sunt următoarele:

1. *Patologie tumorală*:
— *Intramedulară*:
— Examen CT cu injectare i.v. de produs de contrast;
— Mielo – CT;
— *Intradurală extramedulară*:
— Mieloscaner; meningiom/neurinom.

2. *Patologie vasculară*:

— Malformaţii intramedulare – CT cu injectare de produs de contrast i.v. – rol minor;

— Hematom epidural – CT eficient mai ales în etajul cervical;

— Angioame vertebrale.

3. *Tumori şi pseudotumori ale rahisului*:

— CT + mieloscaner pentru a aprecia extensia intracanalară; *tumori benigne*:

— Osteom osteoid;

— Osteoblastom;

— Chist anevrimal;

— Osteocondrom:

— Angiom vertebral;

— Granulom eozinofil;

— Tumoarea cu mieloplexie; *tumori maligne*:

— Condrosarcom;

— Cordom.

4. *Patologie degenerativă* – + *leziuni asociate*:

— Hernie discală – CT IV/Mielo-CT

— CT cu contrast iodat i.v.

— Canal rahidian îngust constituţional/congenital;

— Stenoze canalare dobândite;

— Spondilolistezis.

5. *Osteoporoza* – osteodensitometrie – osteo – CT.

6. *Patologie traumatică medulo-rahidiană*:

— Fracturi/fracturi luxaţii;

— Fragment osos intracanalar;

— Hematom epidural;

— Hernie discală posttraumatică.

7. *Spondilodiscite*:

— Anomalii discale;
— Osteolize ale corpilor vertebrali;
— Osteocondensarea corpilor vertebrali;
— Aer intraosos şi perivertebral;
— Abces paravertebral.
8. *Malformaţii congenitale*:
— Splina bifidă aperta;
— Splina bifida oculta.

Mielografia/saco-radiculografia (la nivel lombar) este realizată prin injectarea intrarectală de produşi iodaţi hidrosolubili non-ionici (io-pamiro, omnipaque) ce determină opacifierea spaţiilor subarahnoidiene, permiţând studiul global al conţinutului canalului rahidian.

Este un examen de mare utilitate atunci când nu există sau nu este posibilă efectuarea unui examen RMN.

Injectarea se face la nivel lombar (L2 – L4); deplasarea produsului de contrast necesitând înclinarea mesei (poziţie Trendelenburg) şi urmărirea.

CT-ul spiral reprezintă un progres al imaginisticii medicale în raport cu CT-ul clasic cu totaţie alternativă (CT secvenţial) 1.

Există 4 avantaje majore:

1. *timp de achiziţie mai scurt* – ceea ce este foarte util pentru pacienţii

„Dificili" – politraumatizaţi, pacienţi necooperanţi, claustrofobi şi de asemenea pentru examene sensibile la mişcări (torace, abd.);

2. *diminuarea importantă a iradierii*;

3. *reducerea cantităţii produsului de contrast i.v.* cu obţinerea unei angio-CT de calitate optimală;

4. *creşterea numărului de date brute obţinute* printr-o achiziţie spirală într-un timp mai scurt decât un CT convenţional ceea ce ne dă posibilitatea unor reconstrucţii 3D şi MPR

(multiplanare) de înaltă calitate.

Limite: creşterea timpului de prelucrare (post-tratare) a datelor brute obţinute.

Achiziţia helicoidală sau în *mod spiral* constă în rotaţia continuă a tubului şi a detectorilor cu viteză şi sens de rotaţie constante (în general 360° într-o secundă) asociată unei deplasări a mesei de examinare cu viteza uniformă – se realizează astfel o spiră, intervalul între fiecare secţiune fiind nul.

1 Imaginile de CT spiral şi RMN au fost realizate în Serviciul de Neuroradiologie din Spitalul Neuro-chirurgical „P. Wentheimer" Lyon (Franţa) condus *de D. Prof. J.C. Forment* în perioada martie – august 1996 în care *Dr. Ioana Lupescu* a lucrat ca medic asociat.

Parametrii specifici achiziţiei spirale sunt:

1. *Grosimea secţiunii*: sistemul de colimare (la ieşirea din tub şi înaintea detectorilor) trebuie să permită realizarea de achiziţii ce au valori cuprinse între 1 mm şi 10 mm. Reconstrucţiile axiale nu pot fi mai fine decât grosimea colimării. Este posibil în schimb de a se realiza reconstrucţii axiale cu o incrementare inferioară colimării foarte utilă pentru reformatajul în 2 D (bidimensional) sau 3 D (tridimensional), aşa numitele secţiuni încălecate (over-loping).

2. *Viteza de deplasare a mesei* – reprezintă un alt factor de importanţă considerabilă, ce presupune o translaţie uniformă. Funcţie de viteza mesei şi de deschiderea colimării se scanează într-un timp mai scurt sau mai lung volumul pacientului. Cu cât spirala este mai îngustă (viteza mică de deplasare a mesei) reconstrucţia va fi de mai bună calitate dar distanţa scanată va fi mai mică. Dacă vrem să mărim volumul scanat suntem obligaţi să mărim viteza mesei ceea ce corespunde la alungirea spiralei.

$$\text{PITCH} = \frac{\text{viteza mesei (mm/s)}}{\text{grosimea secțiunii (colimare în mm)} \times \text{perioada de rotație (în ture pe s)}}$$

Pentru majoritatea constructorilor rotaţia este de 1 tur/s.

Viteza mesei egală cu colimarea determină un pitch de 1 (standard).

Viteza mesei egală cu jumătate din colimare – spirala îngustă – pitch = 0, 5.

Viteza = 2 x colimare, 3 x colimare – spirala deschisă – pitch – 2 sau 3.

Dacă aparatul posedă dublă coroană de detectori (CT TWN Elscint) şi dacă utilizăm fiecare detector separat putem dubla viteza de deplasare a mesei.

3. *Durata spiralei*: în 60 de secunde volumul maxim scanat este de 120 cm.

Generaţia nouă a modului spiral: *dubla spirală* = obţinerea a doua secţiuni la fiecare rotaţie.

Dubla spirală = dublu volum / rezoluţie dublă /viteza dublă.

Post-tratarea. Fiecare imagine este determinată de un „tablou" de pixeli, fiecărui pixel corespunzându-i un nivel de gri. Date brute obţinute în urma achiziţiei spirale pot fi utilizate pentru realizarea reconstrucţiilor MPR, 3 D de suprafaţă sau volum pentru MIP.

MPR (reconstrucţii multiplanare) sau reconstrucţii 2 D.

Reconstrucţii în plan sagital, coronal, oblic, curbiliniu ce utilizează secţiunile axiale transverse iniţiale.

Aplicabilitate: topografia, localizarea, rapoartele şi întinderea exactă a leziunii (bilanţ preoperator).

Acest tip de reconstrucţii pot fi făcute şi utilizând secţiunile CT convenţionale dar artefactele de mişcare sau în 40% din cazuri MPR de proastă calitate. Acest fenomen dispare în MPR post achiziţie helicoidală datorită duratei foarte scurte a

achiziţiei.

Reconstrucţiile 3 D volumice sau de suprafaţă:

— *Reconstrucţia volumică*: utilizează toate informaţiile conţinute în secţiunile originale;

— Reconstrucţia de *suprafaţă*: selecţionează din secţiunile iniţiale structura pe care dorim să o reconstruim (de exemplu, structurile osoase ale craniului).

În practică se utilizează un „seuil" = valoarea gri în UH cea mai înaltă ce nu dă pseudolacune la nivelul structurilor studiate.

Incidente multiple ale reconstrucţiei 3 D sunt obligatorii pentru evaluarea în spaţiu a leziunii.

Cutul sau decuparea se poate realiza în plan sagital sau coronal sub diferite angulaţii, cutul având un rol important în izolarea unei anumite structuri anatomice sau a unei leziuni pe care dorim s-o punem mai bine în evidenţă.

Adiţia în culori = fiecărei structuri anatomice izolate îi conferim o anumită culoare apoi asamblăm piesele componente într-o imagine unică pe care astfel o înţelegem mai bine.

Transparenţa – vizualizarea unei structuri prin intermediul altei structuri.

Parametrii de care depinde reconstrucţia 3 D sunt reprezentaţi:

de *valoarea incrementului* ales:

— Incrementul cel mai mic posibil duce la ameliorarea datelor obţinute şi la suprimarea aspectului de scară; de *viteza de deplasare a mesei* ce trebuie să fie suficient de rapidă pentru evitarea artefactelor de mişcare fără însă a depăşi o valoare ce ar putea determina distorsionarea şi aspectul tras al imaginii.

MIP (*Maximum Intensity Projection*)

— În acest tip de reconstrucţie fiecare punct din imagine reprezintă densitatea maximă a pixelului pentru fiecare linie perpendiculară pe ecran;

— MIP conservă valoarea coeficientului de atenuare CT readus în scări de gri şi permite de a pune în evidenţă calcificările parietale;

— Dă imagini de proiecţie a ansamblului de date achiziţionate, dar singur pixelul cu cea mai înaltă intensitate al fiecărui ax de proiecţie este reprezentat.

HIGH DENSITY MIP – reconstrucţie 3 D – poate masca calcificările intralumenale, ceea ce impune analiza atentă a secţiunilor native.

MIMIP – fiecare punct reprezintă densitatea minimă a pixelului – este utilă pentru aprecierea geometriei plăcii de aterom, în evaluarea stenozelor hiperstrânse sau a ulceraţiilor asociate.

Navig (*navigator*): cu vedere endosau extravasculară permite evaluarea pereţilor şi a coletului anevrismal precum şi rapoartele acestuia cu structurile osase şi traiectele vasculare adiacente – elemente pentru neurochirurg.

Aplicaţiile CT-ului spiral în patologia cranio-encefalică

1. *Patologia traumatică*. *CT-ul spiral* este *metoda ideală de examinare* a *bolnavilor politraumatizaţi* ce sunt de regulă *anxioşi* şi *agitaţi* şi nu pot fi menţinuţi într-un decubit dorsal prelungit fără a exista riscul de artefactare a imaginilor obţinute datorită mişcărilor involuntare ale acestora.

Figura 116. Traumatism cranio-cerebral: edem cerebral şi traiecte de fractură la nivelul acoperişului orbitei drepte.

CT-ul helicoidal realizează într-un *timp foarte scurt* (de ordinul a câtorva zeci de secunde) un *bilanţ complet* al *leziunilor osoase cranio-faciale* precum şi a celor localizate *intraparenchimatos* (contuzie/hema-tom) sau *extraparenchimatos* în compartimentul *subdural* sau *extra-dural* (fig. 116 – 119).

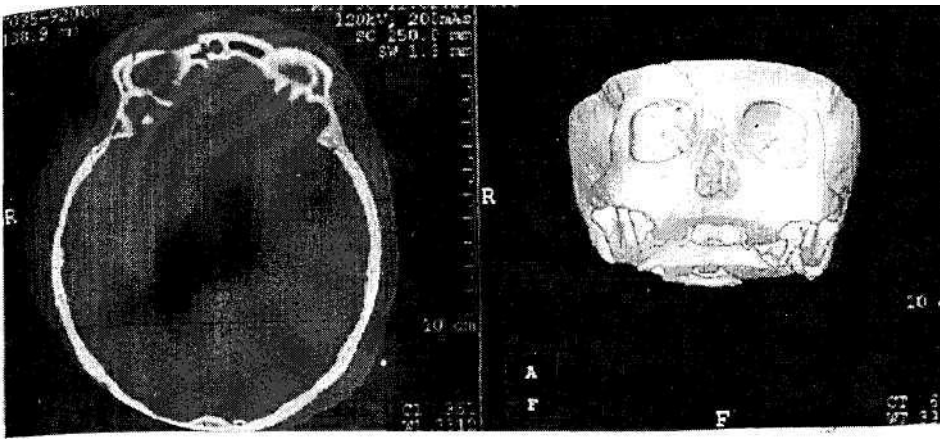


Figura 117. Traumatism cranio-cerebral. Rec 3D + secţiune axială; fractură fronto-orbito-etmoidală dreapta.

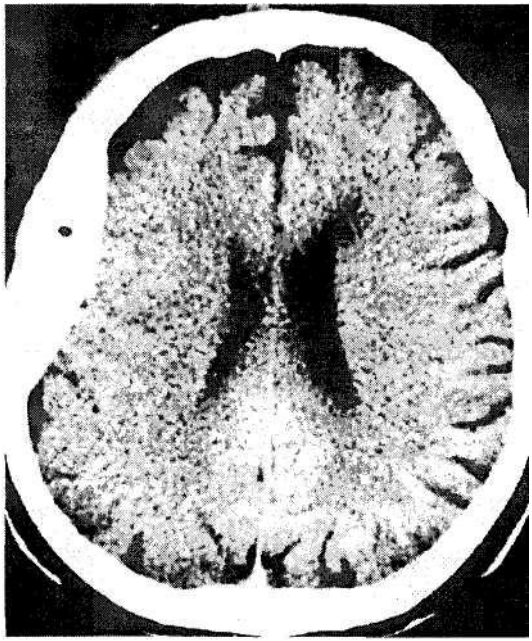


Figura 118. Traumatism cranio-cerebral: hematom extradural temporo-parietal drept şi lacună ischemică paraventriculară anterioară stângă.

În afară de *bilanuţul imediat* al *leziunilor traumatice*

cranio-cerebrale explorarea *CT în mod spiral* este indicată în evaluarea la distanţă a leziunilor *restante intracraniene* de tip *sechelar* sau în diagnosticul complicaţiilor *posttraumatice* de tipul breşelor osteo-meningee.

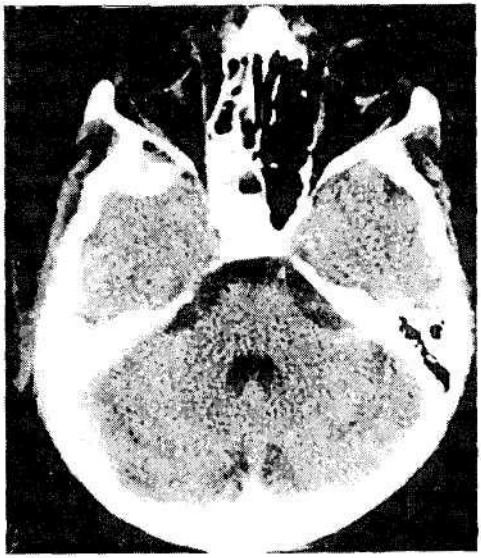


Figura 119. Traumatism cranio-cerebral: „contuzie hemoragiei – pol temporal drept.

Protocolul în mod spiral utilizat în bilanţul imediat al traumatismelor cranio-cerebrale cuprinde:

— Secţiuni cu grosimea = 5 mm;

— Pitch = 1;

— Increment = 3 mm;

— 120 kv;

— 300 MAS;

— Rezoluţie standard (pentru evaluarea leziunilor intra/extraparenchimatoase) sau HR (high resolution), UHR (ultra high resolution) pentru a pune în evidenţă traiectele de fractură.

Posttratarea imaginilor obţinute cuprinde realizarea de

reconstrucţii bidimensionale MPR (multiplanar reconstructions) – în plan sagital, coronal, paraaxial sau curbiliniu – şi 3 D de suprafaţă, în fereastra de os (w: 2000 – 4.000; e: 300 – 400) (fig. 120).

În explorarea CT a breşelor osteo-meningee sau a traiectelor de fractură ce interesează stânca temporalului, regiunea sfenoidală sau orbitele, protocolul în mod helicoidal presupune utilizarea de: secţiuni fine = 1 – 2 mm; pitch = 0, 5 – 1; increment = 0, 5 – 1; 120 kv; 275 MAS; UHR. Reconstrucţiile MPR sunt obligatorii întrucât în anumite cazuri traiecte sau breşa osteo-meningee poate fi evidenţiat într-o *singură incidenţă*.

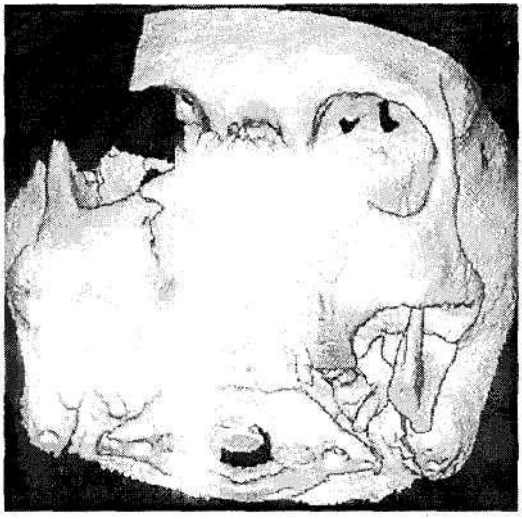


Figura 120. Reconstrucţie 3D de suprafaţă absentă postchirurgicală a unui fragment osos fronto-temporal drept; fracturi ale sinusurilor maxilare.

2. *Malformaţii cranio-faciale* (fig. 121)

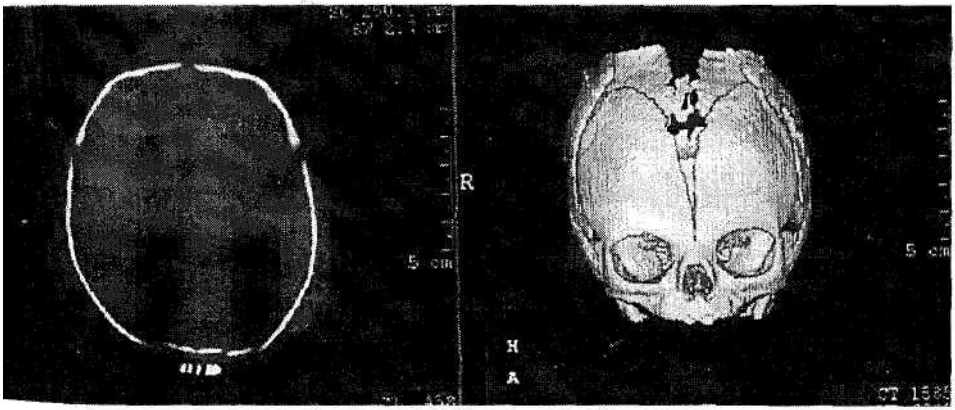


Figura 121. Reconstrucţie 3D + secţiune axială: malformaţie osoasă craniană – absenţa unei porţiuni din oasele fronto-parietale bilaterale.

Indicaţiile CT-ului spiral:

1 evaluarea distrafiilor şi fantelor faciale sau cranio-faciale;

2. craniofaciostenoză şi clisostoze faciale (clisostoza cranio-facială Crouzon, acrosindactilie) (fig. 122);

3. dismorfoze maxilo-mandibulare;

2.

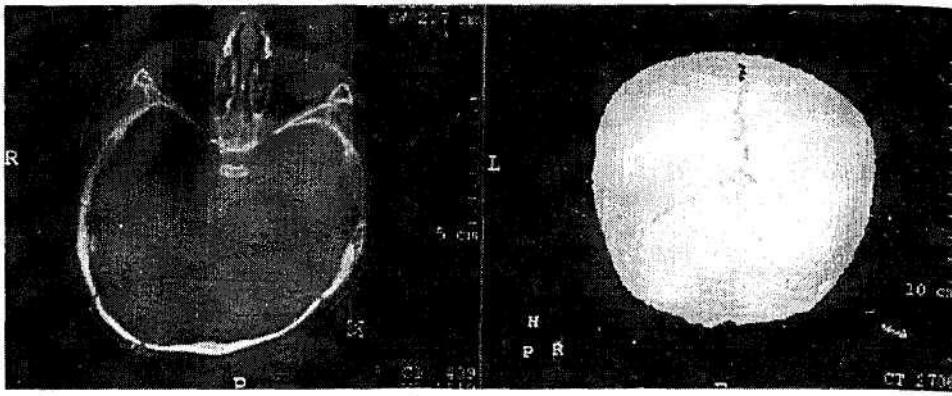


Figura 122. Fractură complexă de etmoid, de perete anterior sinus maxilar bilateral, de canal lacrimo-nazal stâng şi luxaţie de condil mandibular.

4. tulburări de creştere şi deformaţii dobândite (hipercondilie, agenezie de sinus maxilar, pneumosinus dilatans, atrofie hemifacială Romberg). *Prototcolul* utilizat cuprinde:

— Achiziţie helicoidală;
— Secţiuni cu grosimea = 3 mm;
— Pitch = 1;
— Increment = 2 mm;
— 120 kv;
— 300 MA; HR sau UHR.

Posttratarea presupune reconstrucţii MPR şi 3 D de suprafaţă în incidenţe multiple (frontală, sagitală, posterioară, trei sferturi, superioară şi bază de craniu după o prealabilă decupare a 3 D-ului realizat. În cazul cranio-stenozelor este necesară lectura atentă a secţiunilor native (în fereastra de os) pentru evaluarea exactă a suturilor craniene.

Evaluarea în fereastra de parenchim în secţiuni cu grosime de 5 mm este necesară pentru evidenţierea eventualelor malformaţii intraparen-chimatoase asociate.

3. *Patologia osului temporal*. *CT este indicat* în:

a. *patologia urechii medii*: malformaţii, sindroame inflamatorii, traumatisme, osteospongioză, tumori (colesteatom, glomus timpanic, neurinom); b. pseudotumorile (otita malignă externă, histiocitoza X, mucocel, dysplazie fibroasă), *tumorile osului temporal* (osteom, tumoarea cu celule gigante, hemangiom); c. *patologia urechii interne*: traumatisme, tumori (colesteatom, neurinom)

Achiziţia în mod helicoidal presupune:

— Secţiuni de 1 mm;
— Pitch de O, 5 – 1;
— Increment de 1 mm;
— 120 kv;
— 330 MAS; UHR; zoom pe zona de interes; ferestre largi:

w = 3500 – 4.000; e = 300 – 600. Polul inferior al spirei este reprezentat de *conductul auditiv extern* iar polul cranian de *acoperişul piramidei pietroase*. În patologia tumorală este obligatorie injectarea contrastului iodat i.v. (100 ml omnipaque) pentru evaluarea exactă a topografiei şi a extensiei tumorale, achiziţia spirală realizându-se în rezoluţii standard.

Foarte important sunt reconstrucţiile *MPR coronale şi paraxiale oblice*.

4. *Patologia masivului facial*. *Indicaţiile CT-ului helicoidal* sunt reprezentate de: traumatisme (fig. 123); rino-sinuzite acute şi cronice; pseudotumori (polipoza nazo-sinusiană, granulomatoze, displazie fibroasă (fig. 124), fibrom osifiant); tumori (epiteliale, fibroase, osoase, cartilaginoase, neuro-ectodermice, limfomatoase).

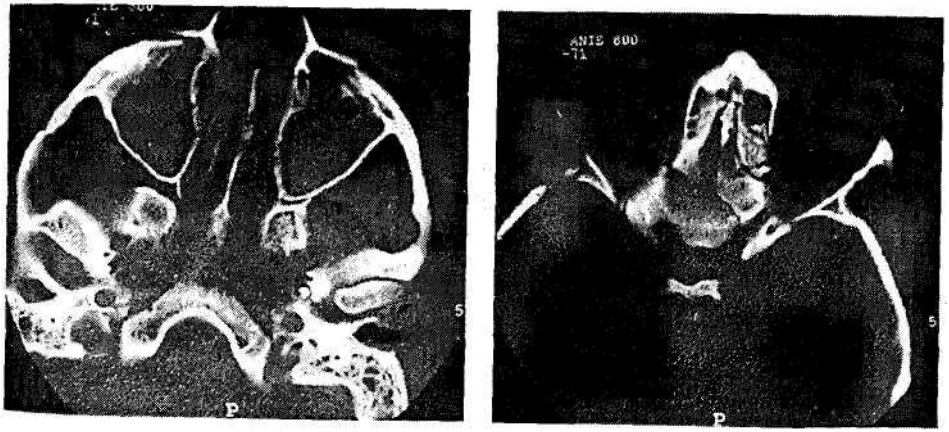


Figura 123. Plagiocefalie poziţională – secţiune nativă axială; asimetrie craniană.

Explorarea în mod spiral a masivului facial cuprinde:

— Secţiuni de 3 mm;
— Pitch = 1;
— Increment = 2 mm;
— 120 kv;
— 270 MAS; HR sau UHR.

Posttratarea presupune reconstrucţii MPR şi 3 D de suprafaţă sau

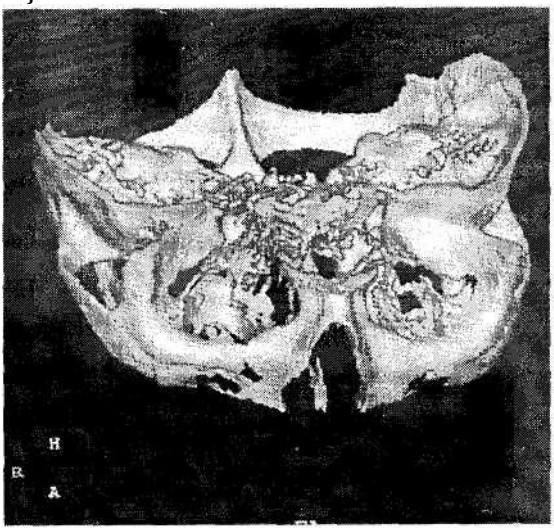


Figura 124. Reconstrucţie 3D – displazie fibroasă aripa sfenoidală stângă.

5. *Patologia tumorală*. Achiziţia helicoidală fără şi cu substanţă de contrast i.v. (100 ml omnipaque 350 mg) realizează rapid un bilanţ exact al procesului expansiv precizându-i localizarea şi topografia, rapoartele anatomice cu structurile vasculare adiacente, cu sistemul ventricular, calota, menigele sau ependimul.

Foarte utile sunt reconstrucţiile MPR (coronale, sagitale, paraaxiale) şi reconstrucţiile 3 D volumice existând posibilitatea realizării de decupări (*cut*) sub unghiuri şi planuri diferite ce sunt foarte utile în preope-rator pentru stabilirea căii de abord chirurgical.

Reconstrucţia 3 D de suprafaţă, selecţionează din secţiunile iniţiale structura pe care dorim să o reconstruim. Fiecărei structuri normale sau patologice putem să-i atribuim o anumită culoare (*adiţie de culori*) apoi asamblăm piesele componente

într-o imagine unică.

Tumorile care au *indicaţie prioritară* pentru examenul CT spiral în raport cu RMN-ul sunt reprezentate de tumori cu componenta calcară importantă: psamon, meningiom în placă, hemangiom al calotei, osteom, osteosarcom, osteocondrom (fig. 125).

Protocolul utilizat cuprinde:

— Achiziţie spirală cu secţiuni de 5 mm;

— Pitch = 1;

— Increment de 3 mm;

— 120 kv;

— 330 MAS; rezoluţie standard pentru tumorile tisulare sau în HR/UHR

pentru tumorile calcificate.

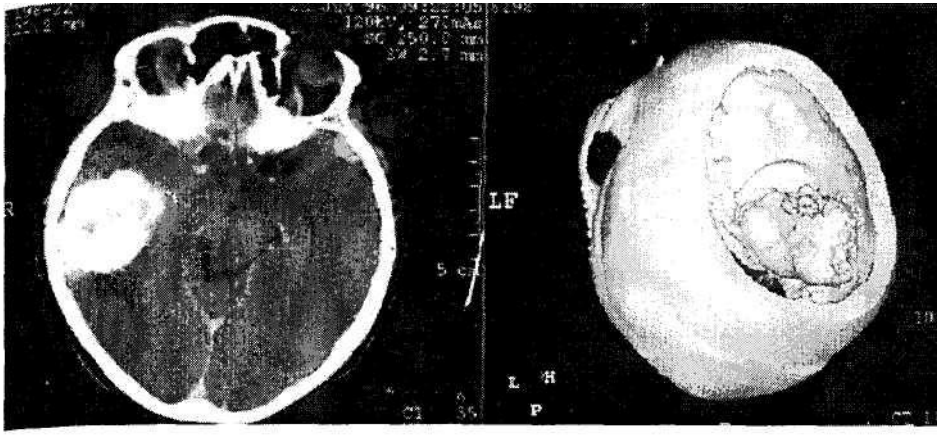


Figura 125. A. Meningeoame multiple: formaţiune tumorală voluminoasă parţial calcificată temporală dreaptă şi o mică formaţiune tumorală iodofilă temporală anterioară stângă. B. Reconstrucţie 3D de suprafaţă; partea calcificată a meningeomului temporal drept are la baza de implantare la nivelul stâncii temporalului.

Aplicaţiile CT spiral în patologia neuro-vasculară

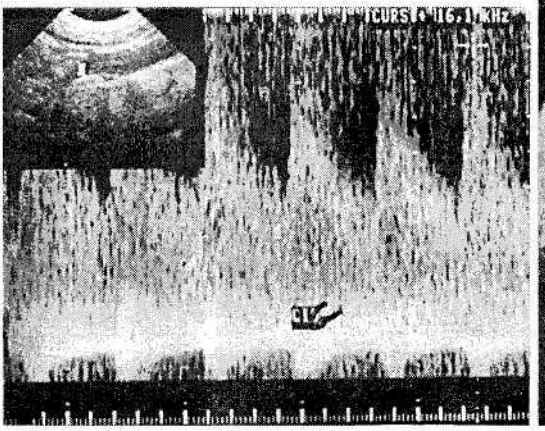
1. *Stenoza carotidiană – explorare CT* în mod spiral reprezintă o nouă modalitate de explorare în patologia carotidiană cervicală de tip atero-matos (ATS) alături de angiografia carotidiană convenţională ce constituie metoda de referinţă şi de tehnicile non-invazive-ecografia Doppler şi angiografia MR (prin rezonanţa magnetică nucleară) (fig. 126).

Tehnica: realizarea unei topograme de profil şi efectuarea unui screening între C2-C6 (cu secţiuni de 5 mm contigue pentru reperarea bifurcaţiilor carotidiene; poziţionarea pe topogramă a limitei caudale şi craniale între care se va realiza achiziţia helicoidală; – achiziţie heli-coidală; secţiuni cu grosimea de 2 – 3 mm; pitch = 1; increment 1 – 2 mm; substanţă de contrast iodată încetată i.v.: 80 – 100 ml; debit: 3 ml/s; intervalul liber între debitul injectării şi declanşarea spirei: 20 – 25 s. Posttratare: reconstrucţii 3 D şi MIP.

Pe secţiunile axiale, pe reconstrucţiile MPR şi MIP calcificările parietale sunt bine vizibile faţă de contrastul endolumenal.

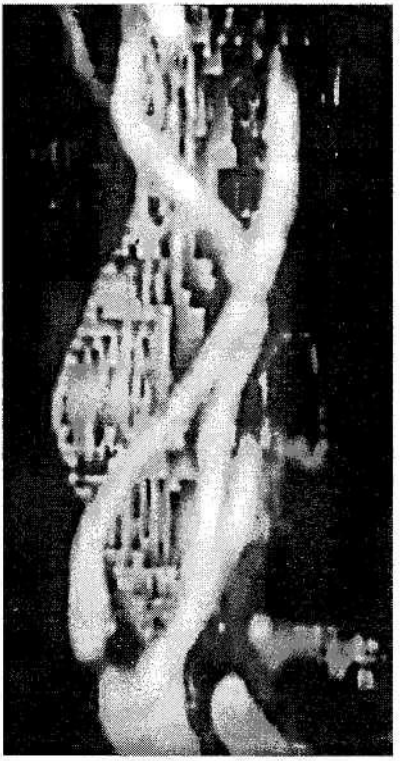
Rezultatele au fost comparate cu angiografia numerizată şi echo-i, angio-MI existând o echivalentă în peste 90% din cazuri.

Angiografia CT reprezintă mai multe avantaje în raport cu angio-MI ce poate fi modificată de artefactele de mişcare datorită achiziţiei care durează mai multe minute; evaluarea stenozelor foarte strânse este mai Precisă prin angio-CT întrucât angio-MI ce supraestimează stenozele strânse datorită pierderii semnalului, fenomen amplificat şi de existenţa unor vase cervicale tortuase.

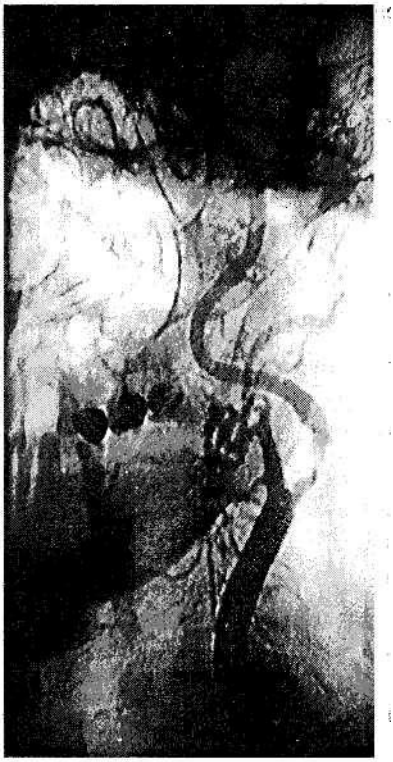


a

b



c



d

Figura 126. Imagistica bifurcaţiei carotidiene: a. Echo Doppler-semnal Doppler înalt în zona prestenotică; b. angio-MI – absenţa fluxului în zona de stenoză; c. angio-CT: MIP – stenoză strânsă în porţiunea proximală a arterei carotide stângi; d. angiografie – stenoză strânsă în art. carotidă internă stânga.

2. *Anevrismele intracraniene-angiografia CT* are rolul de a evidenţia anevrismul precizând localizarea, morfologia, talia, aspectul coletului şi aspectul celorlalte axe vasculare pentru a putea depista eventualele localizări multiple.

Angiografia clasică rămâne metoda de referinţă pentru bilanţul malformaţiilor vasculare intracerebrale în preoperator sau înainte de tratamentul endovascular.

Tehnica angio-CT: screening cerebral fără substanţă de contrast; achiziţie spirală cu limita inferioară sub planşeul şelar şi deplasare cranială pe o lungime de aproximativ 4 cm; volum de contrast iodat injectat i.v. – 100 ml; debit – 3 ml; interval liber: 20 – 25 s; secţiuni de 2 mm; pitch – 1; increment – 1 mm. Păstratare: reconstrucţii 3 D şi MIP în incidenţe multiple (fig. 127 şi 128).

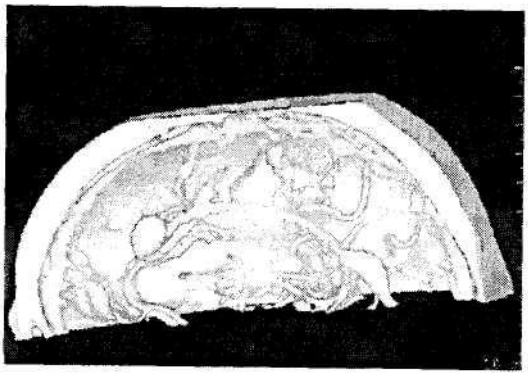


Figura 127. Rec 3D – anevrism la nivelul arterei pericaloase şi malformaţie venoasă de tip angiomatos.

gura 128. Rec. HIP – malformaţie vasculară complexă; anevrism la nivelul art. Periculoase şiectazie venoasă parasagitală dreapta.

Post-tratarea este dificilă datorită structurilor osoase sfenoidale ce sunt greu de eliminat. Opacifierea sinusului cavernos poate fi jenantă în evidenţierea anevrismelor localizate la nivelul carotidei intracavernoase Hemoragia meningee recentă în primele 3 – 4 zile de la producere poate acoperi anevrismele de talie mică. Eficacitatea angio-CT este similară angio-MI în 96% din cazuri punându-se în evidenţă sediul anevrismelor cu diametrul egal sau mai mare de 3 mm. Calcificările parietale sau la nivelul coletului sunt foarte bine evaluate prin angio-CT.

În postoperatoriu se poate realiza un MIP la nivelul clipului metalic. 3. *Malformaţiile arterio-venoase – angio-CT-ul* face un bilanţ precis al MAV precizând topografia şi talia nidusului. După radioterapie angio-CT-ul apreciază calibrul structurilor arteriale şi a drenajelor venoase în scopie.

Clişeele-standard (faţă, profil, trei sferturi, efectuate în decubit ortostatism) vor fi completate cu un examen tip mielo-scaner ce este realizat la 2 – 3 ore de la injectarea intrarectală a produsului de contrast, pentru diminuarea artefactelor determinate de concentraţia produsului injectat (fig. 129). În cazul stopului complet este necesară injectarea la nivel

cervical (C1-C2) pentru a putea preciza nivelul superior al obstacolului.

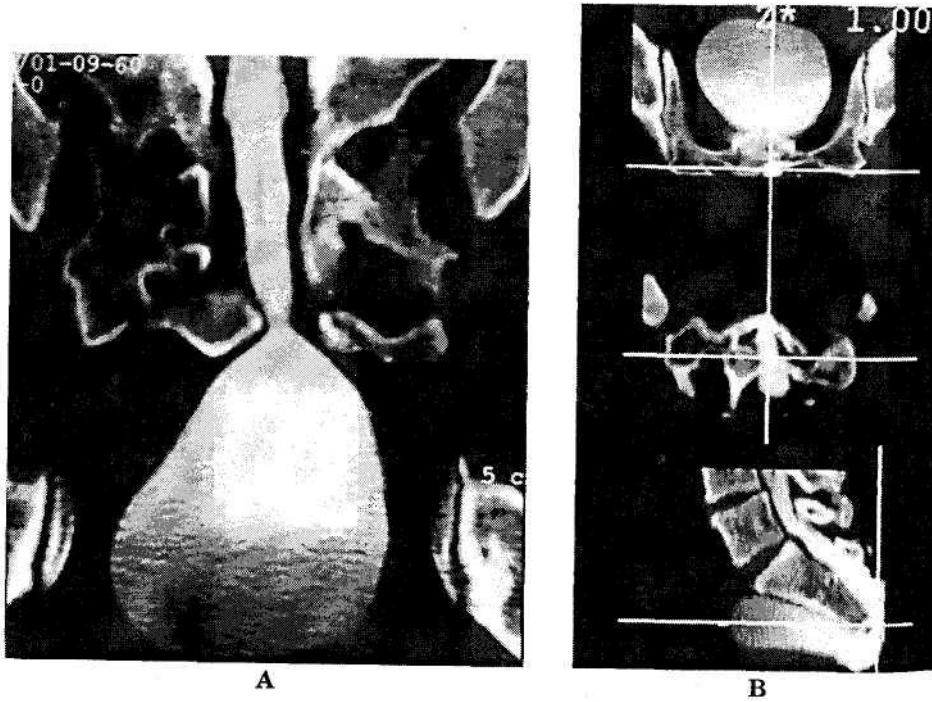


Figura 129. A. Mielo-CT + achiziţie spirală. B. Rec MPR (coronal, axial, sagital) me-ningocel sacrat anterior.

SEMIOLOGIE GENERALĂ

1. *Leziunile extradurale* – sunt cele mai frecvente leziuni ce pot fi găsite în cadrul fenomenelor de compresiune medulară.

Se caracterizează prin:

— Împingerea globală a coloanei opace;

— Îngustarea spaţiului subarahnoidian perimedular homolateral leziunii;

— Împingerea măduvei cu îngustarea spaţiului perimedular controlateral.

În unele cazuri, oprirea completă a coloanei opace dă o imagine pe incidenţa ortoganală, de oprire neregulată cu aspect

de „perie”. *Diagnostic etiologic*. Tumori rahidiene maligne – *primitive*:

— Osteosarcoame;
— Osteom osteoid;
— Osteoblatom;
— Tumoarea mieloplaxie;
— Granulom eozinofil.

Infecţii parazitoze:

— TBC osteo-articular;
— Abces extradural;
— Echinococoza.

Hematoame extradurale.

Chisturi extradurale.

Patologie discală (sediul cel mai frecvent – lombar inferior/lombar sacrat). *Patologie osoasă netumorală*:

— Maladia Paget;
— Artroza;
— Hiperostoza Forestier.

Canalele rahidiene înguste:

— Stenoze canalare congenitale;
— Idiopatice;
— Secundare (atrozice/postchirurgicale/spondilolistezis).

Spondilolistezisul – Liza istmică atinge cel mai frecvent vertebra L5.

2. *Compresiune de origine intradurală extramedulară*

Diagnosticul se pune pe:

— Refularea măduvei cu efilare progresivă a spaţiului perimedular controlateral leziunii;

— Lărgirea, în general progresivă, a spaţiului perimedular homolateral leziunii;

— Stopul total este de aspect cupuliform.

Diagnostic etiologic:

— Neurinoame;

— Meningioame.

3. *Leziuni intramedulare*: măduva groasă, mare *tip 1* – lărgire în fus a măduvei ce se însoţeşte de o îngustare progresivă şi simetrică a spaţiilor subarahnoidiene perimedulare; în situaţii foarte rare, poate determina stop total.

Etiologie:

— Seringomielie;

— Leziune tumorală tip-astrocitom;

— *Tip 2* – dizarmonic-boroselură localizată sau simplă asimetrie a contururilor medulare;

— Aspect burjonat al contururilor medulare;

— Imagini tortuase, serpiginoase, corespunzător dilataţiilor vasculare şi venoase.

Rezonanţa magnetică nucleară (RMN)

În RMN nu există scări de densitate ca în CT, semnalul unui ţesut patologic este comparat cu un ţesut de referinţă.

În etajul cerebral, contrastul de referinţă este dat de substanţa cenuşie.

În etajul rahidian contrastul de referinţă este dat de măduva spinării.

RMN-ul operează cu noţiunile de izo/hipo/hipersemnal.

Semnificaţia unei zone de absenţă a semnalului (negru) sau hiposemnal

Secvenţa ponderată T1:

LCR; necroza; aer; calcificări; os compact; vase cu flux rapid; artefacte metalice.

Secvenţa ponderată T2:

aer; calcificări; os compact; vase cu flux rapid; artefacte metalice.

hemosiderină; mişcările de flux ale LCR.

Semnificaţia unui hipersemnal (alb)

Secvenţa ponderată TI:

sângele în stadiul subacut o 7 zile); grăsime; melanină; priză de contrast după injectare de gadolinium, meninge.

— Hipofiză;

— Sinusuri venoase;

— Ruptură a barierei haemato-encefalice;

— Vase cu flux lent.

Secvenţa ponderată T2:

LCR; sângele în stadiul subacut; proces lichidian; edem; ischemie; tumoare; demielinizare; glioză.

Este foarte importantă analizarea evoluţiei unui semnal în ecouri succesive ponderate în T2. De exemplu, plăcile de demielinizare, ţesutul tumoral apar în hipersemnal încă din primele ecouri. Procesul lichidian apare în hipersemnal doar pe ecourile tardive. Grăsimea apare cu un semnal relativ ridicat în primul ecou, dar cu un semnal mult mai slab în ecourile următoare.

Incidenţele utilizate pot fi făcute în orice plan: axial-transvers, coronal, sagital. Când se face o achiziţie 3 D este posibil să reconstruim cu o foarte bună calitate imagini în orice plan.

Pentru explorarea encefalului secvenţele T1 sunt optime pentru studiul morfologic, realizând un foarte bun contrast natural al diferitelor structuri anatomice.

Secvenţele ponderate T2 sunt utile pentru diferenţierea substanţei albe de substanţa cenuşie, cât şi pentru analizarea diferitelor componente solide/lichide ale unei leziuni.

În explorarea rahisului, secvenţele T1 permit studiul morfologic al mă-duvei spinării, în timp ce secvenţele ponderate T2 permit obţinerea unui contrast foarte bun între spaţiile lichidiene perimedulare şi structurile osteo-ligamentare, având

un efect de tip mielografie – LCR devine hiperintens în T2, în timp ce structurile osoase rămân hipointense.

Sensibilitate/specificitate. Sensibilitatea RMN în patologia cranio-encefalică şi rahidiană este superioară faţă de CT, dar specificitatea este limitată.

Semnalul orientează foarte rar către natura unei leziuni, majoritatea proceselor patologice, fie ele tumorale, vasculare sau inflamatoare sunt hipointense în secvenţele ponderate T1 şi hiperintense în secvenţele ponderate T2.

Numai un semnal hiperintens T1 (grăsime, hematom subacut, melanină, chist cu conţinut crescut în proteine) sau hiperintense în ecourile tardive T2 (chis, necroză) aduc elemente de specificitate.

Produsele de contrast *paramagnetice*: Gadolinium – ameliorează contrastul între ţesuturile normale şi patologice. În mod normal se încarcă cu contrast: cortul cerebelului, coasa creierului, meningele, plexurile coroide, mucoasa sinusurilor, retina, antehipofiza, tija pituitară.

Comparaţie CT/RMN. RMN-ul prezintă avantaje şi dezavantaje.

Avantaje:

— Permite o mai bună rezoluţie în contrast;

— Permite studiul în cele trei planuri ale spaţiului (fig. 130 – 135);

— Nu există artefacte – metodă ideală pentru studiul fosei cerebrale posterioare;

— Nu există iradiere;

— Risc excepţional de şoc anafilactic secundar injectării i.v. de produs de contrast paramagnetic.

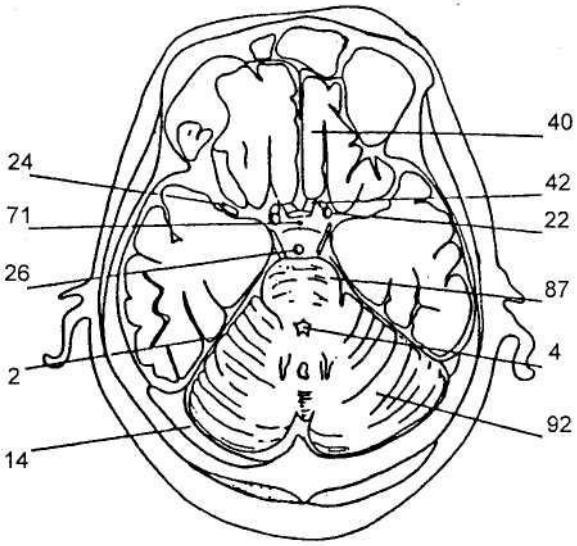


Figura 130. Secţiune RMN în plan axial ce trece prin infundibulum şi puncte: 2. cortul cerebelului; 4. ventriculul IV; 14. sinusul lateral; 22. art. carotidă internă; 24. art. cerebrală medie; 26. tr. Bazilar; 40. lob frontal; 42. nerv optic; 71. tija pituitară; 82. substanţa neagră; 92. emisfer cerebelos.

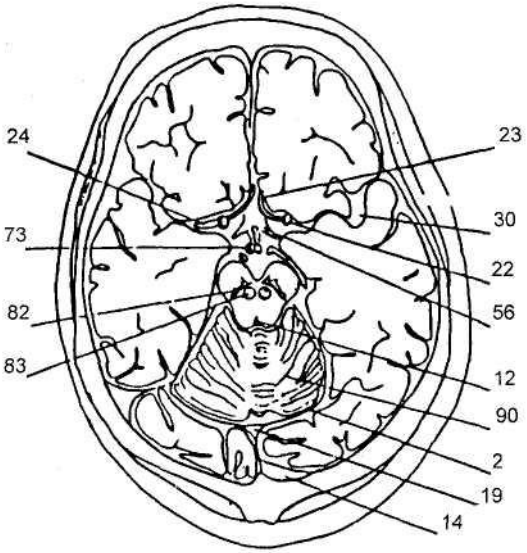


Figura 131. Secţiune RMN în plan axial ce trece prin chiasma optică şi mezencefal: 2. cortul cerebelului; 12. apeductul lui Sylvius; 19. drept; 22. art. carotidă internă; 23. art. cerebrală anterioară; 24. ACM; 30. Scizura sylviană; 56. chiasma optică; 73. corpii mamilari; 82. substanţa neagră; 83. nucleu roşu; 90. cerebel.

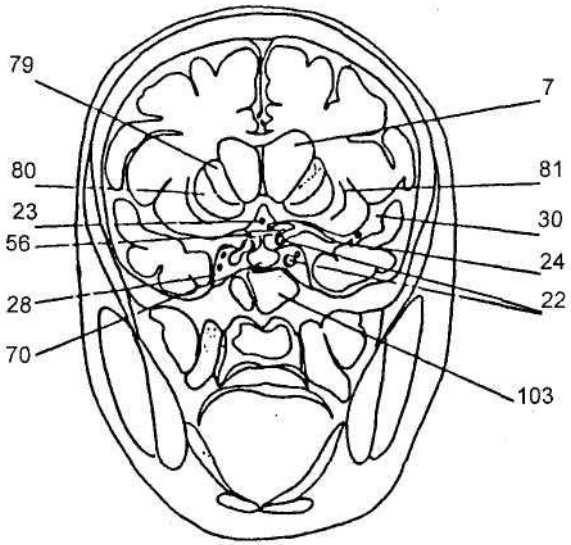


Figura 132. Secţiunea EMN în plan coronal ce trece prin chiasma optică şi hipofiză: 7. corn frontal; 22. art. carotidă internă; 23. art. cerebrală anterioară; 24. ACH; 28. sinusul cavernos; 30. Scizura sylviană; 56. chiasma optică; 70. hipofiză; 79. nucleul caudat; 80. nucleu lenticular; 81. claustrum; 103. sinus sfenoidal.

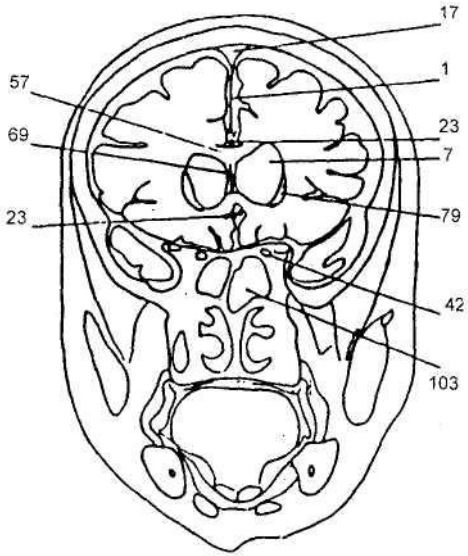


Figura 133. Secţiunea RMN în plan coronal ce trece prin coarnele frontale ale ventriculilor laterali şi prin polii temporali: 1. coasa creierului; 7. corn frontal; 17. sinusul sagitar superior; 23. art. cerebrală anterioară; 42. nerv optic; 57. corp calos; 69. septul pellucid; 79. nucleul caudat; 103. sinus sfenoidal.

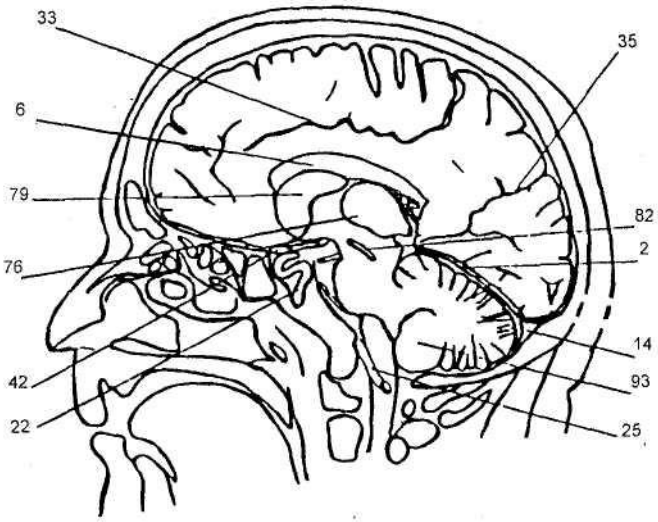


Figura 134. Secţiunea RMN în plan sagital ce trece prin nucleul caudat şi sifonul carotidian: 2. cortul cerebelului; 6. partea centrală a ventriculului lateral; 14. sinus lateral; 22. art. carotidă internă; 25. art. vertebrală; 33. şanţ cingular; 35. şanţ parieto-occiptal; 42. nerv optic; 76. talamus; 79. nucleul caudat; 82. substanţa neagră; 93. amigdale cerebeloase.

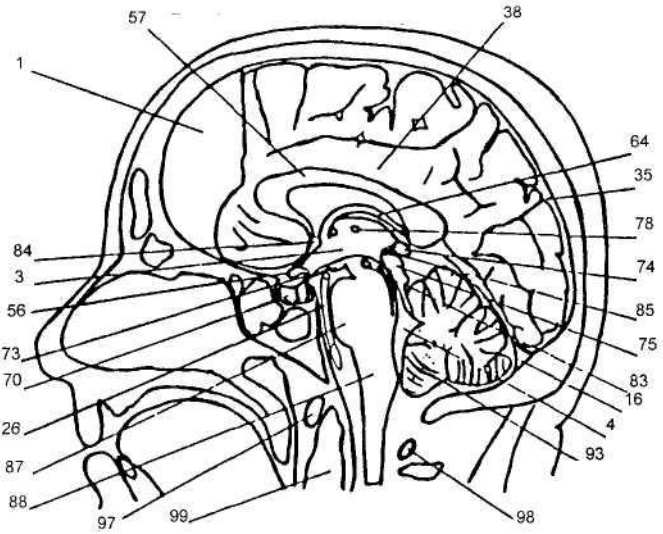


Figura 135. Secţiune RMN în plan sagital median: 1. coasa creierului; 3. ventriculul III; 4. ventriculul IV; 26. trunchiul bazilar; 35. şanţ parieto-occiptal; 36. scizura calca-rină; 56. chiasma optică; 64. fornix = trigon; 70. hipofiza; 73. corpi mamilari; 74. epifiza; 75. tuberculii cvadrigemeni; 78. aderenţă intertalamică; 83. nucleu roşu; 84. comisura anterioară; 85. comisura posterioară; 87. protuberanţa; 88. bulbul rahidian; 93. amigdale cerebeloase; 97. arcul anterior; 99. axisul.

Dezavantaje:

— Timp de examinare relativ lung;

— Rezoluţia spaţială încă inferioară faţă de CT de înaltă rezoluţie;

— Anomaliile osoase sunt mai puţin bine studiate decât cu CT datorită absenţei semnalului acestor structuri.

Contraindicaţiile RMN:

— Clipuri intracraniene feromagnetice

— Peacemarkeri

— Corpi străini metalici.

Protocolul explorator în:

A. *Patologia cranio-encefalică*grosimea secţiunii este de 3 – 5 mm în leziunile mici (centrate pe leziune) sau de 8 – 10 mm în screeningul standard. Se începe de obicei cu o achiziţie echo-gradient T1 în plan sagital, servind la orientarea secţiunilor pentru secvenţele următoare. O serie de secţiuni ponderate în T1, fără injectare, în plan axial transvers sau coronal va fi realizat sistematic pentru patologia de tip traumatic sau malformativ.

Planul coronal este utilizat în particular pentru studiul lobilor temporali şi în leziunile liniei mediane.

Injectarea de contrast i.v. tip gadolinium se face sistematic în patologia tumorală sau infecţioasă, ea permiţând evidenţierea ruperii barierei hemato-encefalice (BHE).

Secvenţele T2 se realizează în studiul proceselor tumorale, vasculare, inflamatorii. Sunt secvenţele cele mai sensibile pentru detectarea anomaliilor de semnal la nivelul substanţei albe, planul axial fiind cel mai utilizat.

B. *Patologia rahidiană*grosimea secţiunii este de 3 – 5 mm, secţiuni sagitale ponderate T1 spin-echo (SE) sunt utilizate pentru analiza structurilor anatomice mai ales ale măduvei. Injectarea de gadolinium cu efectuarea de secţiuni în plan sagital ponderate T1 se realizează în caz de patologie tumorală sau infecţioasă pentru detectarea leziunilor intramedulare. Secţiunile în plan axial transvers ponderate T1 sunt de multe ori necesare pentru precizarea sediului exact al leziunii intra-extradural, intra-extramedular din cadrul patologiei tumorale.

Secvenţele T2, datorită efectului mielografic, sunt utilizate mai ales în patologia degenerativă şi inflamatorie.

T2 dau un efect mielografic optimal.

Indicaţiile RMN în patologia cranio-encefalică

1. *Patologia tumorală*:

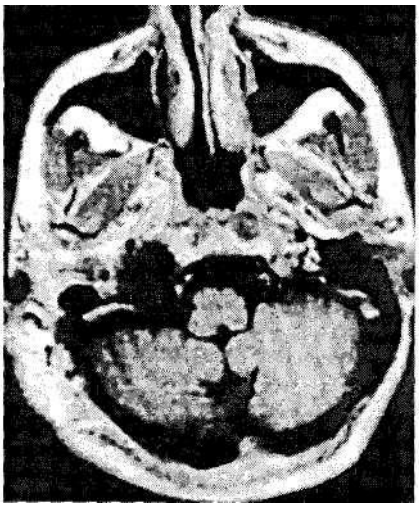


Figura 136. Secţiunea axială RMN – secvenţă ponderată T1: naeningocel de gaură ruptă posterioară (GRP) şi GRP largă cu acumulare fluidă în izosemnal cu LCR.

— Marea sensibilitate, lipsa artefactelor osoase, precum şi utilizarea gadoliniumului permit punerea în evidenţă a leziunilor invizibile la examenul CT (fig 136);

— Studiul în 3 planuri furnizează un diagnostic topografic şi un bilanţ al extensiei foarte precis.

2. *Afecţiunile substanţei albe*:

— Sensibilitatea crescută a RMN-ului este evidentă în acţiunile substanţei albe datorită realizării secvenţelor lungi T2, ce permite detectarea anomaliilor substanţei albe sub formă de hipersemnale faţă de CT, care poate fi normal.

Clinic există:

maladii demielinizate în care scleroza în plăci reprezintă afecţiunea cea mai frecventă şi corespunde unei atingeri primitive a mielinei; maladii demielinizate, datorate formării de mielină anormală, de origine ereditară (de exemplu, adrenoleucodistrofia).

Atingerea substanţei albe poate fi de origine infecţioasă,

toxică, iatro-genă sau poate apărea în cadrul sindromului imunodeficienţă dobândită;

— Specificitatea RMN este relativ redusă – hipersemnalele întâlnindu-se şi în atingeri vasculare, LED, sarcoidoză sau maladie Behcet.

3. *Patologia infecţioasă*:

— Pentru studiul sechelelor şi complicaţiilor;

— Stenoza la nivelul apeductului Sylvius;

— Ependimite;

— Infarct cortical;

— Encefalite, mai ales cea herpetică (în primele ore de la debut).

— Infarct cortical.

4. *Patologia vasculară*:

— Detectarea infarctelor cerebrale în primele ore atunci când CT este negativă;

— Datorită artefactelor permite studiul precis al infarctelor din ţesutul vertebro-bazilar;

— În malformaţiile arterio-venoase cerebrale precizează morfologia şi topografia exactă a nidusului, precum şi drenajul venos. Unele malformaţii vasculare apar cu un aspect specific în RMN: hemangioamele cavernoase – leziune bine circumscrisă, alcătuită dintr-o zonă centrală hiperintensă (secundară microsângerărilor) şi o alta hipointensă, datorită depozitului de hemosiderină;

— În studiul tromboflebitelor cerebralae RMN-ul este examenul de primă intenţie.

Indicaţiile RMN în patologia rahidiană şi medulară

1. Patologia malformativă:

a. seringomielita-hiposemnul intramedular cu LCR-ul asociind cu creşterea de calibru a măduvei în cazul în care chistul este sub tensiune.

RMN permite precizarea exactă a extinderii cavităţii, ceea ce impune explorarea măduvei pe toată lungimea sa (pot exista mai multe cavităţi separate de ţesut sănătos). Este necesar studiul joncţiunii cervico-occipi-tală, pentru că seringomielita se poate asocia frecvent cu malformaţii de joncţiune, RMN-ul diagnosticând hernia amigdalelor cerebeloase în gaura occipitală; b. studiul distrofiilor dorso-lombare-sacrate (fig. 137 şi 138):

— Măduva ataşată joasă;
— Lipom;
— Mielomeningocel.

Figura 137. Secţiune RMN în plan sagital: măduvă ataşată şi meningocel lombo-sacral.

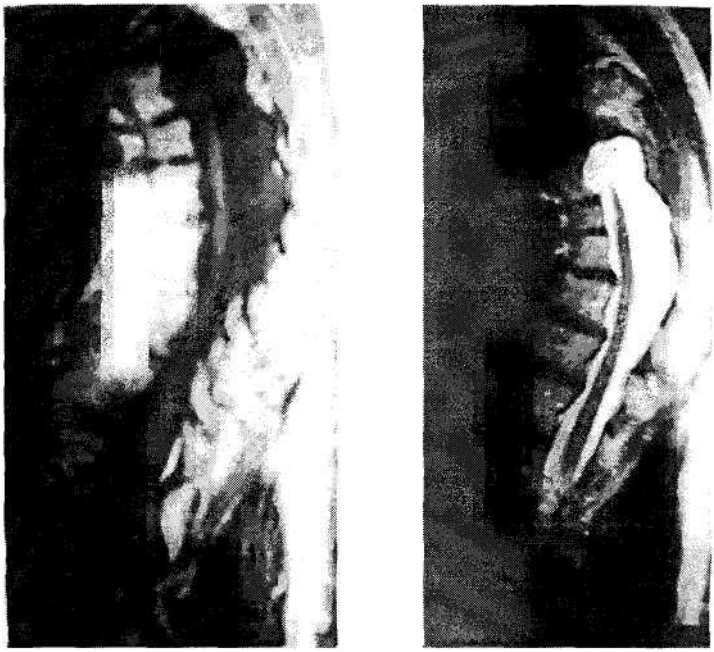


Figura 138. Secţiune RMN în plan sagital T1 şi T2: meningocel dorsal cu scaliping vertebral.

2. *Patologia tumorală* – RMN-ul precizează sediul şi întinderea exactă ale tumorii intramedulare (fig. 139).

Gadoliniumul diferenţiază chisturile tumorale, de cele netumorale:

— În patologia tumorală intraduralã şi extramedulară (meningiom, neurinom), RMN-ul precizează caracterle compresiunii medulare, precum şi nivelul superior şi inferior al leziunii;

— În tumorile epidure, RMN-ul precizează nivelul şi importanţa compresiunii. Planul sagital T2 permite reperarea nivelului compresiunii medulare. Secvenţele ponderate în T1 asociate cu injectarea de gadolinium delimitează în înălţime ţesutul epidural neoplazic;

— Secţiunile axiale, după injectare sunt utile pentru studiul extensiei intra/extracanalare a tumorii.

3. *Patologia infecţioasă* – RMN-ul în raport cu CT-ul oferă două avantaje:

— Diagnosticul poate fi făcut precoce în faţa unui hipersemnal discal T2

asociat anomaliilor de platouri vertebrale;

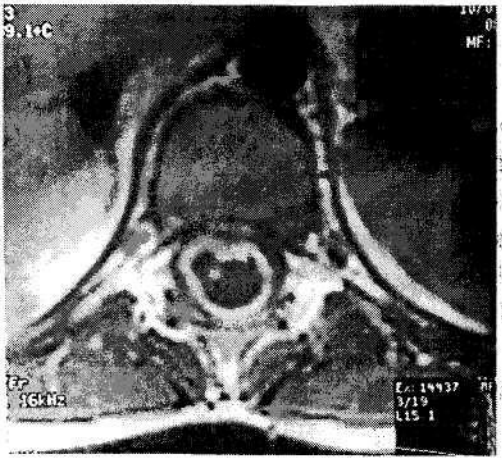
— Bilanţul extensiei este mai precis + riscul compresiunii medulare.

a

b

c

d



e

Figura 139. Secţiuni sagitale (a, b, c) – leziune intradurală ce lărgeşte conul terminal cu priză de contact inelară neregulată şi zonă de mează centrală = ependimon; d. secţiune cu plan coronal; e. secţiune în plan axial.

4. *Patologia traumatică*:

— În diagnosticul herniei discale traumatice;

— Evidenţierea hematomului epidural;

— Diagnosticul contuziei medulare;

— La distanţă de accident – evidenţierea unei cavităţi intramedulare;

— Evidenţierea unui chist arahnoidian posttraumatic.

5. *Patologie disco-degenerativă*:

— În etajul cervical, RMN-ul nu se face ca examen de primă intenţie.

CT fiind de preferat;

— În etajul dorsal, RMN-ul este de preferat pentru confirmarea diagnosticului de hernie şi eliminarea diagnosticului de tumoare osoasă:

— În etajul lombar, RMN-ul permite evidenţierea gradului de hernie în canal, gradul de migrare, forma sa precizând sediul sub sau extraligamentar al materialului discal;

— În etajul lombar, RMN-ul se practică în completarea unui examen computer tomografie lombar.

Planul sagital permite evidenţierea gradului: de hernie în canal; de migrare; forma sa precizează sediul sub sau extraligamentar al materialului discal.

Angiografia RMN. Semnalul RMN este un semnal complex.

Mai mulţi parametri sunt citibili: faza; frecvenţa; intensitatea.

Frecvenţa nu serveşte decât la codarea spaţială.

Faza este legată şi modificată de mişcare. O imagine de „fază" dă o cartografie a mişcării.

Intensitatea este un parametru ce este citit în imagistică standard, tradus apoi printr-o scară de gri.

În RMN, faza şi intensitatea semnalului pot fi utilizate.

Angiografia RMN este o investigaţie neinvazivă a sistemului vascular, având posibilitatea de evaluare cantitativă a curgerii sanguine. Obţinerea imaginii angiografice se bazează pe două fenomene ce însoţesc procesul de curegere şi: timpul de curegere (TOF) şi modificarea de fază.

Indiferent de fenomenul pe care se bazează, imaginea angiografică trebuie să scoată în evidenţă semnalul provenit din ţesuturile moi înconjurătoare (fig. 140).

Aplicaţiile clinice ale angiografii RMN se fac în explorarea vaselor intracraniene şi a cartotidelor.

Patologia intracraniană: anevrisme; malformaţii arterio-venoase; tromboze; tumorile.

Patologia carotidiană: anevrisme; stenoze; disecţii.

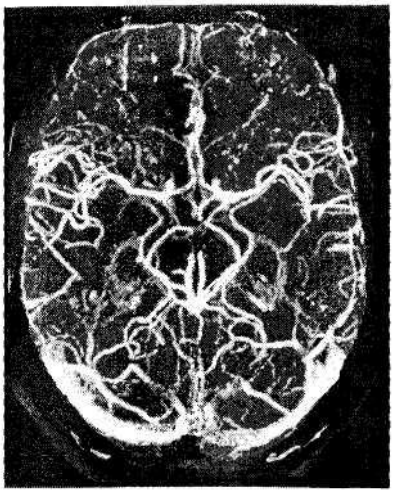


Figura 140. Angio MR – la nivelul poligonului Willis.

EXAMENUL LICHIDULUI CEFALORAHIDIAN

Crisanda Tudoran

Lichidul cefalorahidian (LCR) este un produs de *secreţie* al

plexurilor coroide ale ventriculilor cerebrali, fiind conţinut în două compartimente care comunică între ele: central (sistemul ventricular) şi periferic (spaţiul subarahnoidian) (fig. 141).

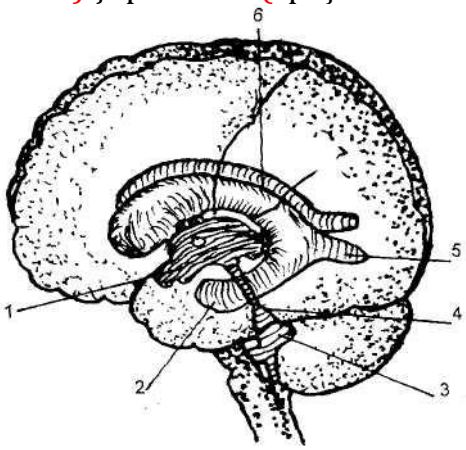


Figura 141. Sistemul ventricular: 1. ventricul lateral; 2. cornul posterior; 3. Apeductul Sylvius; 4. ventriculul IV; 5. cornul inferior; 6. ventriculul III.

Circulaţia LCR se face din ventriculii laterali, prin gaura Monro în ventriculul III, prin apeductul lui Sylvius spre ventriculul IV, de unde trece, prin găurile Magendie şi Luschka, în marea cisternă cerebelo-medulară, în cisternele de la baza creierului şi în spaţiul subarahnoidian periencefalic şi perimedular (fig. 142 şi 143).

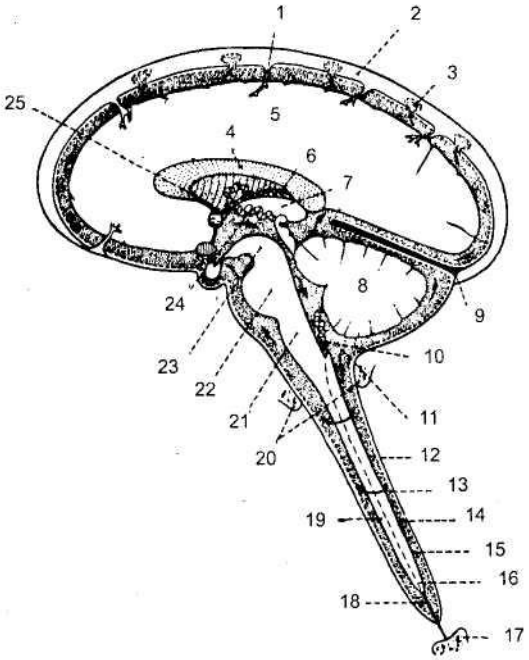


Figura 142. Diagrama meningelui, ventriculilor cerebrali şi spaţiului subarahnoidian (Patton şi col.)

1 – vena centrală;
2 – sinusul sagital durai;
3 – vilozităţi arahnoidiene;
4 – corpul calos;
5 – emisferă cerebrală;
6 – fornixul;
7 – talamusul;
8 – cerebelul;
9 – cortul cerebelos;
10 – plexurile coroide ale ventriculului IV şi orificiul Magendie;
11 – cisterna cerebromedulară;
12 – dura mater;

13 – arahnoida;
14 – spaţiul subarahnoidian;
15 – pia mater;
16 – conul medular;
17 – coccisul;
18 – filumul terminale;
19 – măduva spinării;
20 – marginile osului occipital la nivelul foramenului magnum;
21-bulbul;
22 – puntea;
23 – mezencefalul;
24 – plexurile coroide le ventriculului III;
25 – orificiul Monro.
22

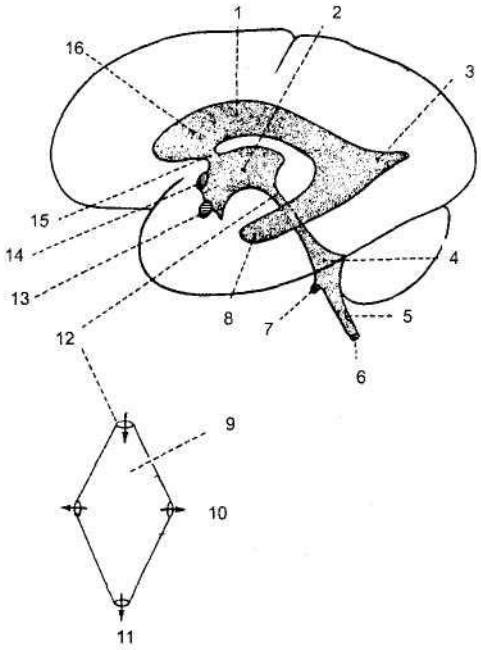


Figura 143. Reprezentarea schematică a sistemului

ventricular; circulaţia LCR la nivelul ventriculului IV (Patton şi col.)

1 – ventriculul lateral;
2 – ventriculul III;
3 – cornul occipital;
4 – ventriculul IV;
5 – orificiul Magendie;
6 – canalul spinal central;
7 – orificiul Luschka;
8 – cornul inferior;
9 – planşeul ventriculului IV;
10 – orificiul Luschka;
11 – orificiul Magendie;
12 – apeductul Sylvius;
13 – chiasma optică;
14 – comisura anterioară;
15 – gaura Monro;
16 – cornul anterior.
10

Absorbţia LCR se face prin vilozităţile arahnoidiene şi granulaţiile Pacchioni, în sinusurile durale şi apoi în circulaţia venoasă periferică. O parte a LCR trece spaţiile periradiculare şi perineurale spinale şi craniene şi este absorbită de sistemul nervos.

La adultul normal cantitatea de LCR este de 100 – 150 ml, care este schimbată de 3 – 4 ori pe zi (în mod normal se formează O, 3 ml LCR pe minut).

Funcţia LCR este în mare parte mecanică, de susţinere şi protecţie a creierului şi măduvei spinării. Creierul pluteşte în LCR, ceea ce face să scadă greutatea lui aparentă. Tramele filamentoase ale arahnoidei, vasele şi nervii amortizează deplasările creierului în timpul mişcărilor bruşte ale capului. LCR

serveşte şi ca un mecanism de compensare în reglarea conţinutului craniului şi ajută la menţinerea constantă a presiunii: în edemul cerebral, cantitatea de LCR intracranian scade; în atrofia cerebrală, cantitatea LCR creşte compensator.

LCR este şi un *mediu de transfer* al unor substanţe din sânge spre parenchimul cerebral şi invers. Între sângele circulant şi spaţiul subarah-noidian pe de o parte şi spaţiul perivascular şi parenchimul nervos pe de altă parte, se găseşte endoteliul vascular, sistemul reticuloendotelial şi nevroglia care constituie „bariera hematoencefalică". Compuşi ai sângelui, substanţe toxice, medicamentoase, agenţi microbieni au praguri diferite de permeabilitate faţă de bariera hematoencefalică: sulfamidele, sali-cilatul de sodiu, hidrazida trec uşor bariera; penicilina, streptomicina, iodul trec greu această barieră; anatoxinele, complementul, lipazele sunt oprite; spirocheta pallida invadează parenchimul nervos după o lungă aşteptare la nivelul meningelui; în afecţiunile inflamatorii ale meningelui creşte permeabilitatea barierei hematoencefalice.

Examenul LCR oferă elemente de diagnostic în multe boli neurologice. O indicaţie absolută a examenului LCR o constituie meningitele, atât pentru diagnosticul etiologic, cât şi pentru instituirea şi urmărirea tratamentului. Sifilisul sistemului nervos şi hemoragia meningee reprezintă de asemenea indicaţii absolute pentru examenul LCR. Examenul LCR se recomandă de regulă în poliradiculonevrite, poliomielită, scleroza multiplă, compresiuni medulare.

Contraindicaţia majoră a efectuării examenului LCR prelevat prin puncţie (lombară sau suboccipitală) este hipertensiunea intracraniană, deoarece extragerea unei cantităţi de LCR produce o decompresiune, care poate determina angajarea amigdalelor cerebeloase şi a bulbului în marea gaură occipitală – în cazul tumorilor de fosă posterioară – sau angajarea

circumvoluţiei hipocampului în fanta Bichat, cu compresiunea trunchiului cerebral – în tumorile supratentoriale.

Din această cauză, puncţia lombară trebuie precedată de examenul fundului de ochi, ea fiind contraindicată în cazul depistării unei staze papilare, în asemenea cazuri se poate recurge la puncţia ventriculară, care la adult este rezervată neurochirurgului.

Examinarea LCR cuprinde mai multe etape:

— Examenul fizic: examen macroscopic, determinarea presiunii LCR;

— Examenul citologic al LCR;

— Compoziţia chimică a LCR;

— Examenul bacteriologic;

— Examenul serologic.

Cercetarea LCR începe cu *examenul fizic*.

În mod normal LCR este clar, incolor ca apa, face puţină spumă la agitare; o cantitate crescută de spumă după agitare denotă o creştere a proteinorahiei. În cazul unei suspiciuni de meningită TBC, păstrarea LCR într-o eprubetă, la rece, timp de 24 de ore, poate evidenţia formarea unui văl de fibrină.

Patologic: aspectul LCR poate fi:

— *Hemoragie*, ca urmare a unei greşeli de tehnică prin înţeparea unui vas; în acest caz, LCR are tendinţă de clarificare pe măsura extragerii, după centrifugarea LCR supernatantul rămâne clar şi sângele din LCR

coagulează; în hemoragia subarahnoidiană, LCR este sanghinolent până la sfârşitul puncţiei şi sângele din LCR nu coagulează, supernatantul fiind xantocrom sau roz.

— *Xantocrom* în hemoragii meningeale vechi, prin transformarea pigmentului sanguin, prin creşterea cantităţii de proteine din LCR (în poliradiculonevrite, în tumori, arahnoidită);

când cantitatea de albumină este foarte crescută, LCR xantocrom poate coagula spontan în eprubetă

(sindrom Froin);

— *Tulbure* sau *opalescent* prin creşterea numărului de celule peste câţiva mm^3 în meningite sau în prezenţa unei mici cantităţi de sânge sau când creşte proteinorahia;

— *Purulent* în meningite, prin creşterea mare a numărului de celule din LCR;

Presiunea LCR se măsoară cu manometrul Claude şi variază în mod normal cu poziţia bolnavului şi cu nivelul efectuării puncţiei:

— În clinostatism, la adulţi, 7 – 16 cm H_2O (presiunea LCR este egală în fundul de sac lombar cu cea din ventriculi);

— În poziţia şezând, la adulţi, 30 – 45 cm H_2O în fundul de sac lombar şi zero în cisterna mare.

Presiunea LCR creşte la efort, tuse, cu 4 – 5 cm, paralel cu creşterea presiunii intratoracice, care produce îngreunarea scurgerii venoase şi implicit creşterea presiunii intracraniene.

Comprimarea jugularelor la gât, timp de 6 – 8 s produce o creştere a presiunii LCR cu 10 – 30 cm, care dispare rapid după încetarea compresiunii (proba Queckenstedt-Stoockey). Blocarea spaţiului subarahnoidian spinal este evidenţiat de absenţa creşterii presiunii LCR la comprimarea jugularelor şi creşterea ei la comprimarea abdominală. În blocaj parţial, creşterea şi descreşterea presiunii LCR la comprimarea jugularelor apare lent, uneori în sacade, cu revenire tardivă la presiunea normală, după încetarea compresiunii.

Examenul citologic al LCR are valoare diagnostică deosebită.

În LCR normal se găsesc 1 – 3 limfocite/mm^3, care provin din menige, ependimul ventricular şi din spaţiul Virchow-Robin. Creşterea numărului de celule apare în meningite:

— Polinucleare în meningite bacteriene (pneumococic, meningicocic);

— Limfocite în meningita tuberculoasă şi luetică (50 – 500 elemente/mm^3)

şi sifilis meningovascular cronic, sifilis parenchimatos, scleroză în plăci, unele tumori cerebrale şi rahidiene (5 – 50 elemente/mm^3);

— Hematii în meningite hemoragice, (creşte şi numărul elementelor figurate) în hemoragiile meningiene (raportul hematii/elemente figurate este de 500 apropiat de cel din sânge).

— Celule leucemice şi creşterea presiunii LCR în leucemii;

— Celule tumorale în carcinomatoza meningeană;

— Fragmente de paraziţii (cisticerici).

Examenul citologic al LCR cu timpul se face în prima oră de la recoltare (deoarece o parte din celule lizează) *în lichidul prelevat ca atare şi* apoi *din frotiul* colorat cu HE.

Compoziţia chimică a LCR completează examenul LCR.

LCR are o densitate de 1006 – 1009, un *pH* de 7, 4 – 7, 5 şi conţine proteine, cloruri, glucoza şi alte substanţe chimice (amoniac 0,096-0,097 mg% – creşte în encefalopatia hepatică).

Determinarea calitativă a albuminelor se face prin metoda de floculare: reacţiile Pandy şi Nonne-Apelt, care indică în special creşterea globulinelor; reacţia (Benzoe) – coloidal Guillain-Laroche, cu diluţii succesive de LCR în 16 tuburi, în care normal se produce flocularea în tuburile din mijloc, în sifilisul nervos apare o deviere la stânga (floculare în primele tuburi), în meningite devierea se face la dreapta (floculare în ultimele tuburi), iar în scleroza în plăci s-a descris o floculare cu două maxime „în dromader".

Determinarea cantitativă a albuminelor se face global cu rahialbumi-nometrul Sicad, valorile normale fiind cuprinse între 15 – 40 mg%. Disociaţia albumino-citologică constă în creşterea

marcată a proteinelor în LCR, fără creşterea numărului de celule şi se întâlneşte în poliradicu-lonevrite, compresiuni medulare, tumori cerebrale şi în forme tardive de poliomielită.

Electroforeza proteinelor în LCR evidenţiază prezenţa unei fracţiuni care migrează înaintea albuminelor (prealbumină), notată cu V (4, 3%), apoi albumine (51, 3%) şi globuline alfa1 (5, 8) şi alfa2 (8, 4%, beta – 17, 1% şi gamma globuline 6, 3%). Întrebată şi gamma globuline apare de asemenea o fracţiune de globuline (6, 8%) caracteristică LCR. Fracţiunea V

este crescută în sechelele unor procese inflamatorii, în timp ce în scleroza multiplă apare o creştere marcată a gamma globulinelor.

Metodele imunologice (imunelectroforeza, imunodifuzie, imunelectrodi-fuzie) au putut identifica în LCR normal şi patologic 40 de fracţiuni proteice. Majoritatea imunoglobulinelor din LCR are aceiaşi determinanţi antigenici ca şi imunolobulinele serios. Principala imunoglobulină în LCR normal este gamma – G. În scleroza în plăci creşte cantitatea de gamma – G, iar în afecţiunile inflamatorii ale sistemului nervos central cresc fracţiunile gamma – A şi gamma – M.

Clorurorahia normală este de 700 – 750 mg%; scade în meningite, în special în cea tuberculoasă, putând ajunge la valori de 610 – 520 mg.

Glicorahia normlă este aproximativ jumătate din valoarea glicemiei (45 – 75 mg%); scăderea glicorahiei apare în meningita tuberculoasă, mai puţin în cele purulente şi moderat în meningita sifilitică.

Lipidele în LCR sunt în concentraţii de 1/700 faţă de cele serios. Determinarea lor nu este de uz curent. Prin ultramicroscopie s-au decelat în LCR fosfolipide, cefaline, sfingomieline, cerebrozide, colesterol liber şi esterificat, lipide neutre. Dozarea lipidelor totale şi a stângolipidelor nefosforate

este utilă pentru diagnosticul stângolipidozelor (Tay-Sachs, Nieman Pick) în care sunt mult crescute. În scleroza în plăci apare o creştere a sfingomielinelor şi cefalinelor şi o scădere a fosfolipidelor, cu creşterea uneori a colesterolului liber şi esterificat, ca urmare a unor procese distructive din vecinătatea plăcilor de scleroză sau ca martor al unor regenerări exagerate.

Enzimele LCR. Au fost identificate peste 20 enzime în LCR normal şi patologic. Dintre acestea, *proteinazele au fost net crescute în puseul acut de scleroză multiplă*. În miastenia gravis s-a găsit o creştere moderată a colinesterazei.

Metaboliţii monoaminelor se modifică cantitativ în unele boli:

— Acidul homovanilic 0,045 ± 0,012 mg/ml este scăzut la unii pacienţi cu boală Parkinson; aceşti bolnavi nu beneficiază de tratament cu Levo-Dopa;

— Acidul 5 – hidroxiindolacetic 0,027 ± 0,010 mg/ml are valori scăzute în boala Parkinson.

Examenul bacteriologic constă în:

— Examen pe lama de sediment LCR;

— Coloranţi specifici pentru diferenţierea unor coci şi pentru bacilul

Koch, direct sau prin notaţie; uneori este necesară inocularea la cobai;

— Culturi.

În panencefalita sclerozantă subacută apar titruri semnificative de anticorpi rujeoloşi în LCR.

Reacţiile serologice sunt necesare pentru diagnosticarea luesului.

În boala meningiană şi în paralizia generală progresivă sunt pozitive reacţiile pentru sifilis. Reacţiile negative în LCR nu infirmă diagnosticul de neurolues, în unele cazuri de tabes şi sifilis meningovascular reacţiile putând fi normale. RBW în LCR

poate fi fals pozitivă în scleroza în plăci şi în tumori cerebrale. Testul Velson (imobilizarea treponemelor) este constant pozitiv în sifilisul nevraxului, chiar dacă RBW este dubioasă sau negativă în LCR.

BIOPSIA MUSCULARĂ

Crisanda Tudoran

Biopsia musculară este o metodă de diagnostic în atrofiile musculare, bolile ţesutului conjunctivo-vascular, unele afecţiuni paroxistice neuromusculare (diskaliemii, mioglobinurii paroxistice) şi miozite.

Selecţia muşchiului biopsiat, în lipsa unor simptome localizate, se face de preferinţă din muşchiul biceps brahial sau cvadriceps. *În bolile cronice*, biopsia se va preleva din muşchii cu atrofie moderată, evitându-se zonele cu atrofie severă, în timp ce, *în bolile acute*, se va selecta muşchiul cel mai afectat.

Pentru un examen complet, se recoltează în condiţii de mică chirurgie un fragment muscular lung de 2, 5 cm, cu grosime de O, 6 cm, din care se fac examinări de:

— Microscopie optică, pe fragment muscular fixat în formol 10%, incluzionat la parafină, secţionat transversal şi longitudinal şi colorat;

— Microscopie electronică pe fragmente fixate intraoperator;

— Histochimie pe fragmente de ţesut proaspăt, nefixat, îngheţate rapid şi secţionate la cristal.

Muşchiul striat normal este format din fibre musculare dispuse paralel, în fascicule de diferite mărimi, înconjurate de o teacă subţire de ţesut conjunctiv (endomisium) şi învelite într-o membrană conjunctivo-elastică (permisium), în care sunt dispuse arteriolele, venule, fibre nervoase şi fusurile neuromusculare.

Fibra musculară striată este un sinciţiu multinucleat,

mărginit de sarco-lemă, cu lungime de 1 – 40 mm şi diametru de 10 – 100 microni. Aspectul striat se datorează striurilor miofribilelor, produse de alternanţa sarcomerelor aşezate după un model repetativ, în lungul axului longitudinal.

Electronomicroscopic, sarcomerul apare delimitat de două benzi „Z" închise la culoare, sub care se găsesc benzile izotrope „I", deschise la culoare şi central banda densă anizotropă „A", care este ocupată în centru de o zonă mai clară „H" (zona Hensen), bisectată la rândul ei de o bandă subţire „M".

Între miofibrile se găseşte spaţiul intermiofibrilar care conţine sarco-plasma apoasă, în care se găsesc mitocondrii, reticulul sarcoplasmatic, sistemul tubular transvers şi granule de glicogen.

Nucleii aşezaţi marginal sub teaca sarcolemică sunt ovalari, cu nucleol bine vizibil şi nucleoplasma fin granulată. Fibrele musculare sunt de două feluri: T1 (I) fibre roşii, greu fatigabile (pentru unităţile motorii tonice); T2 (II) fibre albe, uşor fatigabile (pentru unităţile motorii fazice).

Fusul neuromuscular, receptorul proprioceptiv aşezat în paralel cu fibrele musculare striate este format dintr-o capsulă conjunctivă care înconjoară 4 – 16 fibre musculare intrafuzale. Fibrele musculare intrafuzale sunt de două tipuri: „În lanţ muscular" şi „în sac muscular".

Unitatea motorie (UM) este alcătuită din neuronul motor periferic, axonul său şi fibrele musculare inervate. UM sunt de două feluri: fazice şi tonice inervate diferit, respectiv de motoneuronii alfa fazici şi alfa tonici. Fiecare fibră musculară are o placă terminală sau joncţiune mioneurală, formată dintr-o depresiune sinaptică, cu o serie de şanţuri paralele cu axul lung al depresiunii, aşezată în teaca sarcolemică. Fibra nervoasă mielinizată, care atinge fibra musculară, se ramifică în ramuri terminale amielini-ce. Sarcoplasma diferenţiată şi axoplasma

prezintă incluzii citoplasmatice şi agregate mitocondriale care asigură compuşii macroergici necesari funcţiei sinaptice; în plus, în axoplasma terminală există numeroase mici vezicule care conţin acetilcolina (neurotransmiţătorul specific).

Cu ajutorul coloranţilor histologici se pot evidenţia la microscopia optică morfologia şi modificările patologice ale fibrelor musculare, nervilor, vaselor, ţesutului conjunctiv şi fusurilor neuromusculare. Prin reacţii histochimice s-au diferenţiat tipurile de fibre musculare şi participarea lor selectivă în afecţiunile musculare, deoarece colorarea celor două tipuri principale (şi subtipurilor de fibre T2) se face cu intensitate diferită în funcţie de enzima cercetată.

Citoarhitectonia histochimică a fibrelor musculare striate

Enzimă	Tipul de fibră (în funcție de intensitatea coloranților			
	T1	(T) 2A	(T) 2B	(T) 2C
ATP-aza bazică	+	+++	+++	+++
ATP-aza acidă pH 4,6	+++	-	+++	+++
ATP-aza acidă pH 4,3	+++	-	-	++
NADH – TR	+++	++	+	++
SDH	+++	++	+	++
Alfa-GDPH	-	++	++	+
PAS	±	+++	++	++
Fosforilaza	±	+++	+++	+++

ATP-aza = adenozintrifosfataza; NADH – TR = nicotinamid-adenindi-nuclotid-tetrazolium reductaza; SDH = succindehidrogenaza; alfa GDPH = glicogenfosfat deghidrogenaza; PAS = periodic acid Schiff; + – slab colorată; ++ – moderat colorată; ++ – intens colorată.

Mușchiul striat patologic pune probleme de diagnostic.

În practică este greu să se atribuie unei leziuni elementare un caracter riguros specific.

De fiecare dată biopsia musculară se va corela cu electromiografia, mai ales în cazurile de simptomatologie atipică (atrofie neurală proxi-mală, miopatie distală). Pe lângă o

apreciere calitativă, astăzi se practică şi o apreciere cantitativă, numărându-se pe unitatea de suprafaţă diferitele tipuri de fibre musculare cu modificări anatomice.

A. *Leziunile elementare* se apreciază după anumiţi parametri.

1. *Modificări ale dimensiunilor fibrelor musculare* se apreciază pe secţiuni transversale:

— Hipertrofia fibrelor musculare (mai ales de tip 2) apare în exerciţii fizice;

— Atrofia fibrelor musculare îmbracă două aspecte:

a. *atrofie selectivă a tipului 1* apare în distrofia miotonică, artrita reumatoidă, miopatii miotubulare, miopatii (nemaiinice), disproprţii congenitale ale tipului de fibre şi în boala neuronului motor periferic; b. *atrofie selectivă a tipului 2* este mai frecventă şi apare când scăderea forţei musculare este secundară unor boli nemusculare (paralizie de neuron motor central, boli de colagen, boala Parkinson, repaus îndelungat la pat, polimialgie reumatică), dar şi în difuncţia plăcii motorii (miastenia gravis).

2. *Modificările în distribuţia fibrelor musculare* apar în diverse boli:

— Artrofia unui grup de fibre – corespunzător unei unităţi motorii este caracteristică leziunii neuronului motor periferic (atrofia musculară de denervare);

— Atrofia perifasciculară apare în dermatomiozită şi reflectă modificări ischemice;

— Gruparea de fibre musculare de acelaşi tip (în mod normal aspectul este mozaicat) se întâlneşte în procesul de reinervare;

— Predominanţa de fibră tip 1 este caracteristică miopatiilor, iar cea a fibrelor de tip 2 se întâlneşte în bolile de neuron motor periferic.

3. *Alterările miofibrelor* pot fi de tipul degenerării fibrelor, cu dispariţia striaţiilor transversale; alterările sarcoplasmei pot îmbrăca aspectul degenerscenţei Zenker (necrobioza primară a fibrei musculare) caracterizată prin tumefacţii şi dispariţia miofibrilelor, aspect hialin al sarcoplasmei sub o sarcolemă mult timp intactă.

4. *Modificările nucleilor sarcolemici* sunt de mai multe tipuri:

— Migrări nucleare cu tendinţa de centralizare nucleară apar în miopatii (distrofia miotonică, miopatia centronucleară şi miotubulară); boala

Charcot-Marie-Tooth;

— Aspect de lanţ nuclear – are aceeaşi semnificaţie cu centralizarea nucleară, ambele modificări coexistând (se apreciază pe secţiuni longitudinale) este caracteristică miotoniei;

— Schimbarea aspectului nuclear (nuclei veziculoşi, tigroizi, grupări de nuclei picnotici).

5. *Degenerarea şi regenerarea fibrelor musculare* variază în funcţie de tipul bolii musculare:

— Hialinizarea fibrei musculare, care poate să fie plină cu leucocite

(necroză) apare în miopatii şi uneori în boala de neuron motor periferic;

— Fagocitoza poate fi limitată la porţiunea centrală a fibrei asemănător cu necroza şi apare frecvent în miopatii;

— Fibra bazofilă, mai ales când se asociază cu nuclei veziculoşi indică un efort de regenerare şi apare frecvent în forma precoce a distrofiei musculare primitive Duchenne;

— Despicarea fibrelor, cu prezenţă de nuclei sarcolemali în lungul despicăturii apare în distrofia centurilor, mai ales în boala Charcot-Marie-Tooth.

6. *Reacţiile celulare* nu sunt specifice; apar în legătură cu

necroza sau fagocitoza fibrelor musculare şi constau din acumularea de macrofage sau histiocite în jurul fibrelor musculare. Sunt frecvente în boala

Duchenne, variabile ca intensitate în miozite, mai puţin evidente în atrofii musculare neurogene. Limforagii (agregate de celule mici, rotunde)

apar în miastenie, polimiozită, unele boli de colagen.

7. *Modificările de arhitectură ale fibrei* sunt numeroase.

— Fibre în ţintă („target fibres") vizibile cu reacţiile histochimice pentru enzimele oxidative, mai ales în fibrele de tip 1 apar sub formă de zonă centrală necolorată, înconjurată de o zonă cu reacţie enzimatică intensă, care are la periferie activitate enzimatică normală;

— Sâmbure central („central core") structurat sau nestructurat, evidenţiabil cu coloraţia tricrom şi reacţii pentru enzimele oxidative:

— Fibre mâncate de molii („moth-eaten") cu aspect de reţele intermiofibrilare încolăcite, alternând cu zone care nu prezintă activitate enzimatică oxidativă;

— Fibre inelare în care orientarea normală a miofibrelor este distorsionată de un mănunchi de miofibrile dispuse perpendicular faţă de axul fibrei, asociate frecvent cu mase neregulate de sarcoplasmă în afara inelului;

— Bastonaşe („rod bodies") colorate în roşu cu coloraţia tricrom, având structură cristalină, care continuă linia Z la microscopia electronică;

— Anomalii mitocondriale, vizibile numai electromicroscopic pot fi bănuite când fibra musculară are un aspect granular al leziunilor oxidative.

8. *Modificările terminaţiilor nervoase intravasculare* determină tipul afectării musculare

— Ramificaţii exagerate ale terminaţiilor nervoase intravasculare (tipul distrofic);

— Alungirea terminaţiilor nervoase (tipul displazic).

Datele de microscopie electronică au evidenţiat modificări structurale atât la nivelul terminaţiilor nervoase, cât şi la nivelul plăcilor motorii: zone de densitate scăzută ale sarcolemei, cu întreruperea membranei bazale la nivelul sinapselor neuromusculare, lărgirea sinapselor, depozite focale în axoplasma terminaţiilor nervoase.

9. Se pot pune în evidenţă şi *modificări ultrastructurale*:

— Curgerea şi dezintegrarea discului Z;

— Formaţiuni sub formă de bastonaşe (rod formation) de origine discală Z;

— Reacţii mitocondriale;

— Dilatarea şi fragmentarea reticulului endoplasmatic;

— Sechestrarea de produşi de degradare citoplasmatică în vacuole autofagice sau lizozomi secundari.

Problema principală la care trebuie să răspundă biopsia musculară este dacă suferinţa musculară este secundară (neurogenă) sau primitivă (miogenă). Pentru elucidare, repartiţia leziunilor musculare este de mare ajutor.

— Fibre atrofice grupate corespunzător unităţilor motorii sunt sugestive pentru o leziune de neuron motor periferic (atrofie neurogenă);

— Repartiţia anarhică a leziunilor, cu alterări variabile ale fibrelor musculare în interiorul fasciculelor musculare (aspect în mozaic) ridică ipoteza unei leziuni primitive musculare (atrofie miogenă);

— Topografie focală sau lezarea unui grup de fibre musculare, care nu corespund unei unităţi motorii sugerează un proces vascular.

B. *Aspectele particulare ale biopsiei musculare în diferite*

boli sunt de mare ajutor pentru diagnostic

1. În *poli ale neuronului motor periferic* apar următoarele tipuri de modificări:

— Fibre atrofice în grupe mari sau mici, după întinderea denervării corespunzătoare unităţilor motorii lezate, alături de fibre normale, care corespund unităţilor motorii intacte (atrofie fasciculară) (fig. 144);

— Fibre angulare pe secţiuni transversale, cu striaţii multă vreme păstrate, nuclei tigroizi; în stadiile tardive, în locul fibrelor atrofiate apar

grămezi de nuclei picnotici şi fibre în ţintă; mici nervi musculari ai fibrelor atrofiate sunt degeneraţi:

— Histochimic, fibrele atrofiate au reacţie intensă pentru enzimele oxidative şi ATP-ază şi reacţie negativă pentru fosforilază; gruparea de tip de fibră este patognomonică pentru reinervare.

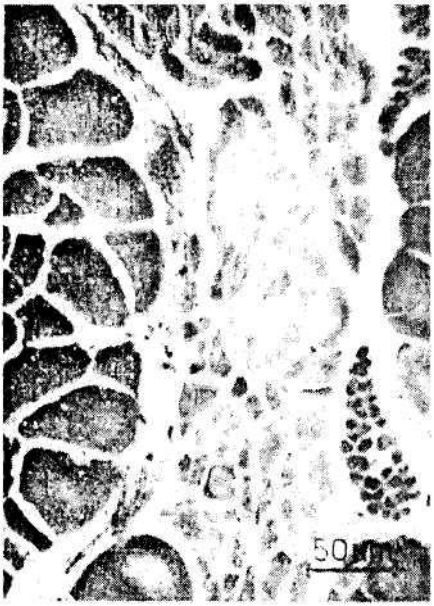


Figura 144. Atrofie musculară neurogenă (segmentară) (după A. Radu).

2. *Distrofiile musculare progresive* prezintă aspecte particulare:

— Modificări de dimensiune ale fibrelor, cu tendinţe la hipertrofie, la copiii mici (mai ales tipul 2 de fibre) şi la atrofie la copiii mai mici; fibrele musculare sunt rotunjite şi se găsesc diseminate printre fibre musculare normale sau puţin lezate (aspect în mozaic);

— Fibrele musculare sunt lezate integral: fibre atrofiate, hipertrofiate, degenerate şi chiar rămăşiţe musculare (fig. 145);

— Toate componentele fibrei musculare sunt interesate;

— Straiţiile transversale dispar precoce;

— Centralizarea nucleară, cu nuclei veziculoşi mai ales în fibrele bazofile;

— Degenerare şi regenerare marcată, cu necroză şi miofagocitoză;

— Fibroză precoce şi marcată; la 50% din bolnavi cu tipul Duchenne apar reacţii celulare cu aspect pseudoinflamator;

— Uneori fibre „mâncate de molii" şi modificări granulare.

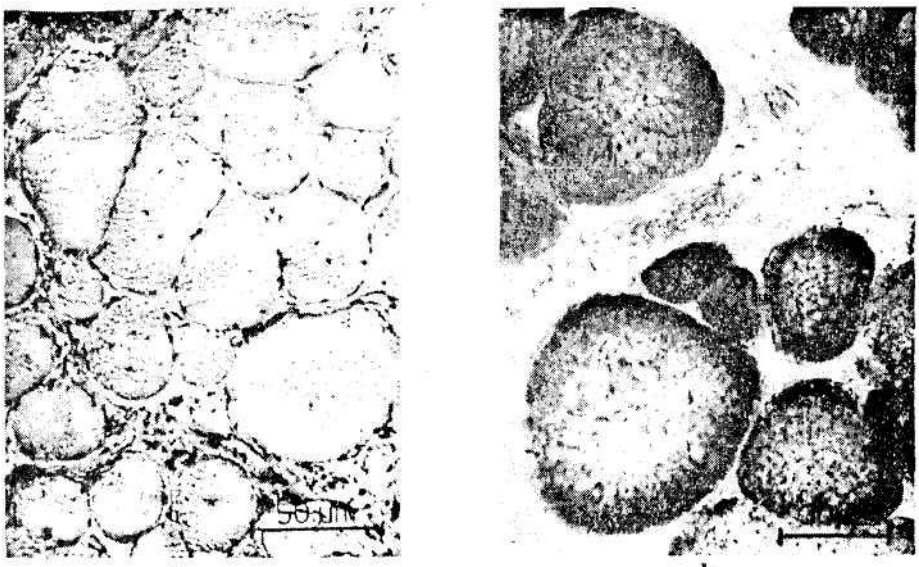


Figura 145. Atrofie musculară miogenă (distrofie musculară progresivă tip Duchenne): a. coloraţii Van Giesen; b. reactivitate enzimatică cantonată predominant subsarco-lemic în fibrele mari (A. Radu).

Există unele variaţii ale biopsiei musculare după tipul de distrofie musculară:

— În miopatia pseudohipertrofică tip Duchenne, atrofia este importantă, cu încărcare grasă a spaţiului conjunctiv, necroză segmentară şi imagini de regenerare;

— În forma juvenilă Landouzy-Dejerine sau Erb, fibroza conjunctivă este mai importantă, iar atrofia fibrelor musculare mai neregulată.

3. *Distrofia miotonică Steinert* are modificări similare distrofiilor musculare progresive, cu frecventă centralizare nucleară, lanţuri nucleare şi grămezi de nuclei picnotici, variabilitatea în dimensiunea fibrelor musculare, cu fibre mici, angulate. Caracteristică este prezenţa fibrelor inelare şi a maselor sarcoplasmice.

4. *Miopatiile oculare* prezintă modificări bioptice greu de interpretat deoarece mușchii oculari se deosebesc de cei scheletici. În unele distrofii oculare (sindromul oculo-cardiosomatic) apar modificări și în musculatura axială: fibre peticite cu roșu („ragged-red fibres") pe coloraţia tricrom, care, electronomicroscopic corespund acumulărilor de mitocondrii.

5. *Miopatiile congenitale* nu se pot deosebi clinic, diagnosticul fiind pus de biopsia musculară:

— Miopatia congenitală stabilă (central core disease Shy și Magee), fiecare fibră musculară prezintă una sau mai multe mase centrale, amorfe, dense, care afectează selectiv tipul 1 de fibre; microscopia electronică relevă absenţa mitocondriilor și a reticulului sarcolplasmic în zona centrală, reducerea spaţiului interfibrilar și aspect neregulat, în zigzag al benzilor Z;

— Miopatia cu bastonașe (nemaiine myopathy) descrisă de Engel ca o degenerescentă marginală a fibrelor musculare, cu mase miofibrilare anormale sub formă de „bastonașe" și dispariţia APT-azei;

— Miopatia miotubulară (miopatia centronucleară) în care majoritatea fibrelor musculare prezintă 1 – 4 nuclei centrali, înconjuraţi de o arie fără miofibrilie;

— Electronomicroscopic aria perinucleară conţine agregate de mitocondrii;

— Disproporţie congenitală de tip de fibre.

6. *Glicogenozele musculare* apar în trei boli de stocaj de glicogen:

glicogenoza tip II Cori, tip IV Andersen, tip V McArdle. La biopsia musculară apare depunere excesivă de glicogen în centrul fibrei, care deplasează miofibrilele la periferie.

7. *Miozitele și polimiozitele* prezintă aspecte particulare:

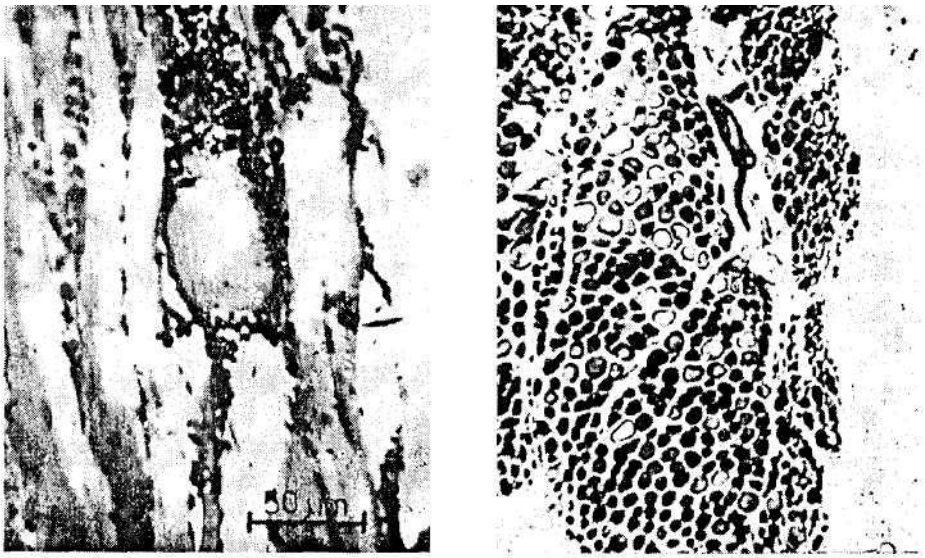


Figura 146. Polimiozită acută: a. necroză cu fagocitoză (infiltrat inflamator masiv – secţiune longitudinală); b. atrofie perifasciculară (secţiune transversală) (A. Radu).

degenerescenta primară a fibrelor musculare poate progresa până la aspectul degenerescentei hialinei Zenker, degenerare granulară segmentară sau vacuolizare; nucleii sarcolemali sunt rataţinaţi şi picnotici; leziunile sarcoplasmei sunt ireversibile (fig. 146);

— Activitatea regenerativă, evidenţiată de bazofilia fibrelor regenerate, creşterea numărului de nuclei centrali şi prezenţa acidului ribonucleic

(pe preparatele histochimice);

— Infiltrate perivascular cu celule inflamatorii;

— Miofagocitoza fibrelor necrotice;

— Fibroza interstiţială;

— Creşterea variabilităţii dimensiunilor fibrelor musculare, fără hipertrofie (spre deosebire de distrofia musculară progresivă), cu atrofie perifasciculară.

Miozita trichinelozei este mionecrotică şi granuloasă, cu puternică reacţie eozinofilică. Parazitul poate fi descoperit pe secţiuni seriate.

În toxoplasmoză, biopsia unui muşchi dureros poate evidenţia uneori prezenţa toxoplasmei.

8. *Miastenia* se caracterizează prin:

— Limforagii (colecţii de celule mici, rotunde);

— Atrofia unor fibre musculare izolate sau grupate, mergând până la necroză focală cu miofagocitoza;

— Aspecte de denervare şi atrofii ale fibrelor de tip 2;

— Anomalii morfologice ale joncţiunii neuromusculare sub forma unei ramificaţii exagerate a porţiunii terminale a axonilor, cu formarea de plăci motorii întinse, cu structură neregulată sau sub forma alungirii zonei joncţionale, prin lipsa de ramificare a axonului terminal şi aparat subneural cu aspect filamentos.

9. În *miopatii endocrine* apar:

— Atrofie selectivă a tipului 2 de fibre musculare în boala Cushing şi tratamentul corticosteroid cronic;

— Atrofie musculară în 50% din cazurile de tireotoxicoză.

Bolile generale ale ţesutului conjunctivo-vascular se diagnostichează tot prin biopsie musculară.

— *Periarterita nodoasă* se caracterizează prin prezenţa unei panarterite necrozante, care cuprinde toate structurile arterelor mici şi mijlocii şi deseori leziuni musculare de vârste diferite sub formă de hemoragii, infiltraţii inflamatorii, tromboza vaselor sau atrofie musculară secundară tulburărilor nervilor motori;

— *Sarcoidoza* prezintă în ţesutul muscular acelaşi aspect ca şi în celelalte ţesuturi şi organe: tuberculul necazeos format din îngrămădiri de celule epiteloide, histiocite proliferante şi celule gigante tip Langhans;

— *Lupusul eritematos diseminat* se poate însoţi de mici

focare diseminate de necroză, mai rar degenerescentă vacuolară a muşchiului şi leziuni de polimiozită;

— *Sclerodermia* se prezintă în general pe biopsia musculară ca o miozită interstiţială cu îngroşarea pereţilor vasculari;

— *Boli maligne* cu tulburări neuromusculare: în caşexia malignă există variaţii în talia fibrelor musculare, iar în cazurile avansate apare necroza cu degenerescentă hialină, granulară sau vasculară (miopatia în caşexia malignă); în miopatia – vacuolară carcinomatoasă modificările sunt nespecifice (degenerare sau necroză a fibrelor musculare izolate sau aspect de miozită).

EXAMENUL ANATOMOPATOLOGIC AL CREIERULUI ŞI MĂDUVEI SPINĂRII

Crisanda Tudoran

Inspecţia creierului şi măduvei spinării începe *in situ* cu examinarea durei mater, după ridicarea calotei craniene şi lanţului de apofize spinoase ale canalului vertebral.

Dura mater normală este netedă şi lucioasă. Arii de îngroşare şi opacifiere apar în pahimeningite cronice (sechele de hematom subdural, meningite purulente, abcese cerebrale subcorticale); culoarea brună indică un proces hemoragie; prezenţa sângelui între dura mater şi calota craniană traduce o hemoragie epidurală.

Vilozităţile arahnoidiene, vizibile după vârsta de 2 ani, sunt nodulare, translucide, putând avea lungimea de 1 cm.

Sinusul longitudinal superior, locul cel mai frecvent al trombozelor se deschide după examinarea suprafeţei externe a durei mater. Tromboza extinsă a sinusului longitudinal produce trombozarea retrogradă a venelor tributare, cu infarcte hemoragice ale creierului şi pătrunderea sângelui în spaţiul subarahnoidian; tromboza parţială a sinusului este de obicei compensată prin canalele anastomotice care pătrund în sinus.

Trombuşii din sinusurile venoase sunt duri şi aderenţi la peretele venos, spre deosebire de trombuşii postmortem care sunt moi, elastici, neaderenţi.

Suprafaţa internă a durei mater seamănă cu suprafaţa externă.

Hematomul subdural, spre deosebire de cel epidural, limitat în suprafaţă datorită ataşării durei mater la liniile de sudură craniene este întins pe arii mari ale scoarţei cerebrale.

Infiltraţiile leucemice la nivelul durei mater pot avea un aspect nodular (Chloroma).

Tumorile maligne metastează uneori în dura mater.

Meningioamele, tumori bine delimitate, sferice sunt ferm ataşate de dura mater şi comprimă creierul fără să-l invadeze; meningioamele intra-rahidiene se însoţesc deseori de hiperostoză la nivelul osului supraiacent; meningioamele intrarahidiene sunt situate lateral, în spaţiul subdural, cel mai frecvent în regiunile toracale.

Leptomeningele, care în mod normal este transparent, neted rozat poate deveni hiperemic, secundar unei tulburări de întoarcere venoase la cord sau poate deveni palid în anemii, ischemie, hipertensiune intracraniană. În meningitele acute, hiperemia meningelor se însoţeşte de pierderea transparenţei normale şi apariţia de exsudate. Îngroşarea leptome-ningelui mai poate fi urmarea unui proces inflamator exsudativ resorbit incomplet sau unei vechi hemoragii subarahnoidiene, caz în care leptomeningele este pigmentat în brun. Prezenţa sângelui în spaţiile subarahnoidiene trădează hemoragia subarahnoidiană.

Examenul macroscopic al creierului şi măduvei spinării se face după prelevare precoce, procesele de liză cadaverică alterând rapid sistemul nervos central.

Examinarea macroscopică se efectuează pe preparatul prelevat după fixarea în formol neutru 10%, timp de 3 – 6

săptămâni.

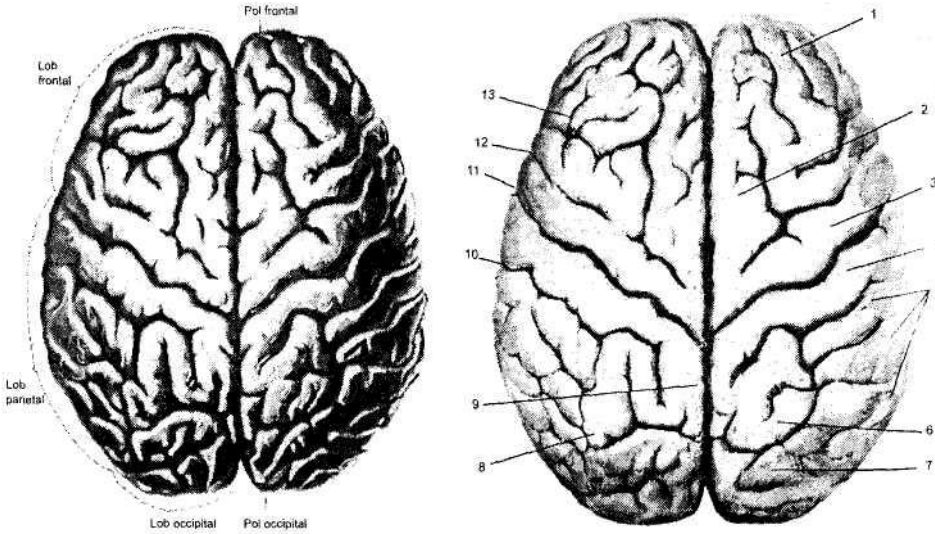


Figura 147. Creier – faţă superioară (Sinelnikov).

Inspecţia creierului în întregime urmăreşte examinarea durei mater, sinusului longitudinal superior, marilor vase de la baza creierului şi a nervilor cranieni, leptomeningelui şi spaţiilor subarahnoidiene, venelor cerebrale, raporturile între circumvoluţii şi şanţuri (fig. 147 – 151).

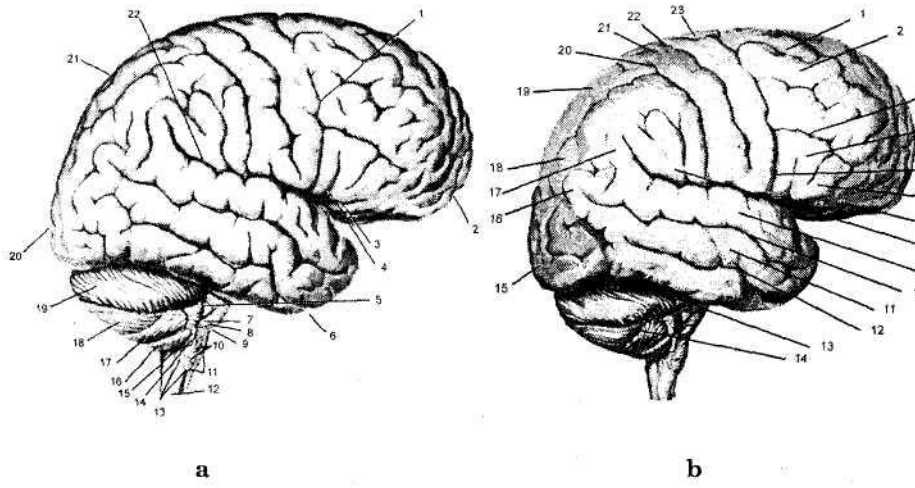


Figura 148. Creier – faţa laterală.
a
1 – şanţul precentral;
2 – polul frontal;
3 – ramul anterior al şanţului lateral;
4 – ramul ascendent al şanţului lateral;
5 – nervul trigemen;
6 – marginea inferioară infero-laterală;
7 – nervul vestibulo cohlear;
8 – nervul facial;
9 – nervul abducens;
10 – nervul hipoglos;
11-bulbul;
12 – măduva spinării;
13 – fibre arcuate externe;
14 – nervul glosofaringian;
15 – nervul vag;
16 – tonsila cerebeloasă;
17 – lobul biventer;

18 – lobul semilunar inferior;
19 – lobul semilunar superior;
20 – polul occipital;
21 – marginea superioară;
22 – ramul posterior al şanţului lateral.
b
1 – girus frontal superior;
2 – girus frontal median;
3 – şanţul frontal inferior;
4 – girus frontal inferior;
5 – regiune operculară;
6 – regiune triunghiulară;
7 – regiune orbitală;
8 – operculum;
9 – girus temporal superior;
10 – şanţ temporal superior;
11 – girus temporal mediu;
12 – şanţ temporal inferior;
13 – fisură cerebrală transversală;
14 – cerebel;
15 – girus occipital;
16 – girus angular;
17 – girus supramarginal;
18 – lob parietal inferior;
19 – lob parietal superior;
20 – şanţ posteentral;
21 – girus posteentral;
22 – şanţ central;
23 – girus precentral.
10

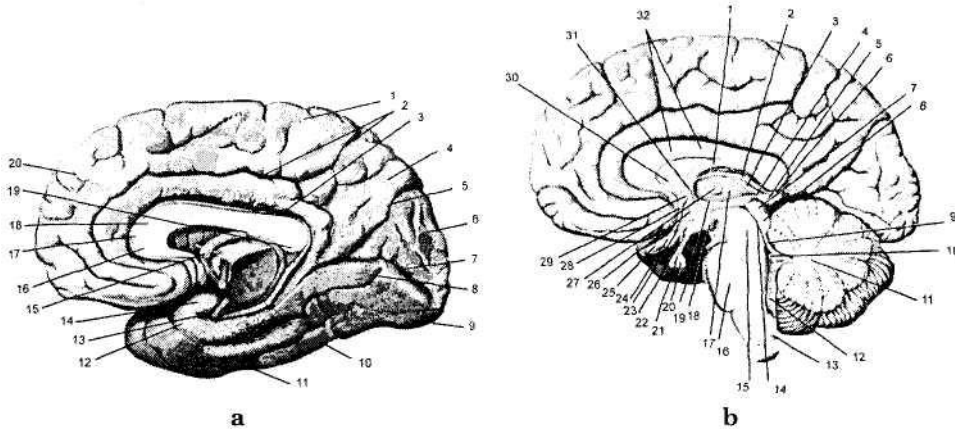


Figura 149. Creier – faţa medială a emisferului drept.

a

1 – lob paracentral;
2 – şanţ cinguli;
3 – şanţ corp calos;
4 – precuneus;
5 – şanţ parieto-occipital:
6 – cuneus;
7 – şanţ calcarin;
8 – girus lingual;
9 – girus occipito-temporal median;
10 – girus occipito-temporal lateral;
11 – girus temporal inferior;
12 – girus parahipocampic;
13 – şanţ hipocampic;
14 – uncus;
15 – fornix;
16 – capul corpului calos.
17 – genunchiul corpului calos.
18 – trunchiul corpului calos;
19 – spleniumul corpului calos;
20 – girus frontal superior.

b

1 – corpul fornixului;
2 – ventriculul III;
3 – stria medulară talamică;
4 – recesul pineal;
5 – corpul pineal;
6 – vena cerebrală mare;
7 – colicul superior;
8 – colicul inferior;
9 – vălul medular inferior;
10 – ventriculul IV;
11 – partea medulară a cerebelului;
12 – plexurile coroide ale ventriculului IV;
13 – măduva spinării;
14 – apeductul cerebral;
15 – pedunculul cerebral;
16 – puntea;
17 – talamusul;
18 – corpul mamilar;
19 – şanţul bipotalamic;
20 – hipofiza;
21 – infundibulul;
22 – recesul infundibular;
23 – recesul optic;
24 – chiasma optică;
25 – nervul optic;
26 – tuber cinereum;
27 – regiunea intertalamică;
28 – lamina terminalis;
29 – comisura anterioară;
30 – lama septului pelucid;
31 – coloana fornixului;

32 – trunchiul corpului calos.
10

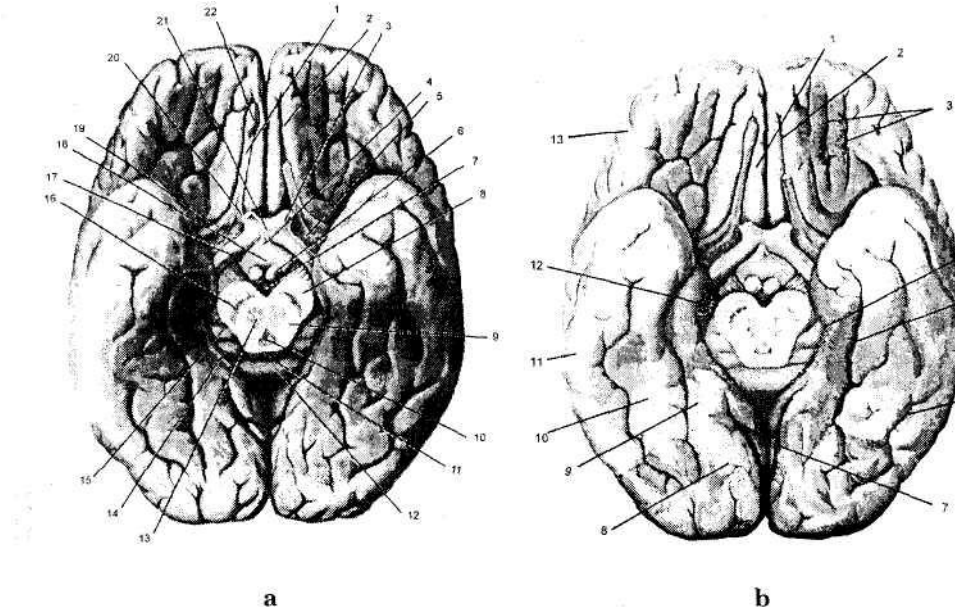
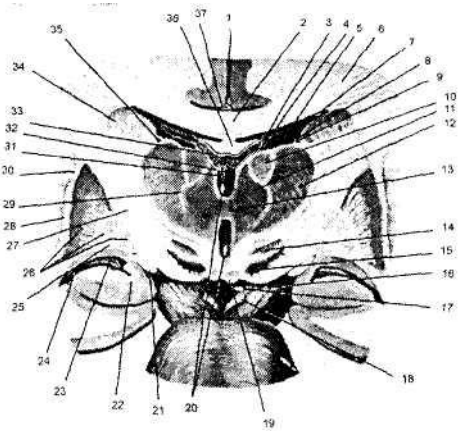


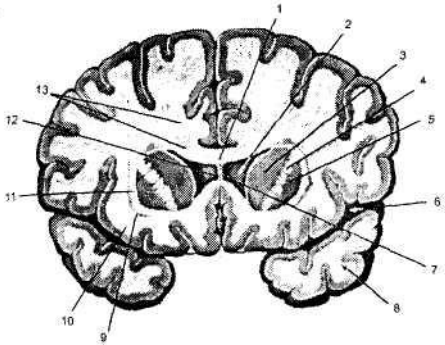
Figura 150. Creier – faţa inferioară.
a
1 – tractul olfactiv;
2 – şanţul olfactiv;
3 – nervul optic;
4 – infundibulul;
5 – substanţa perforată anterioară;
6 – corpul mamilar;
7 – substanţa perforată posterioară;
8 – crus cerbere;
9 – tegmentul;
10 – apeductul cerebral;
11 – colicul superior;
12 – corpul calos;
13 – nucleul roşu;

14 – corpul geniculat medial;
15 – corpul geniculat lateral;
16 – substanţa neagră;
17 – tractul optic;
18 – tuber cinereum;
19 – stria olfactivă;
20 – trigonul olfactiv;
21 – chiasma optică;
22 – bulbul olfactiv.

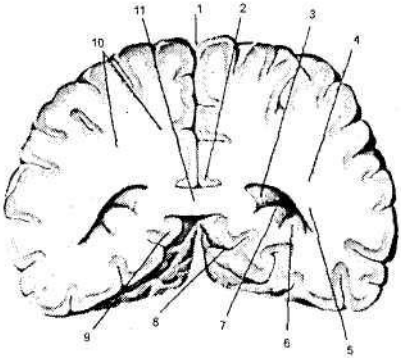
b

1 – girus drept;
2 – şanţ olfcativ;
3 – şanţuri orbitare;
4 – şanţ hipocampic;
5 – şanţ colateral;
6 – şanţul temporal inferior;
7 – şanţ calcarin;
8 – girus occipito-temporal median;
9 – girus parahipocampic;
10 – girus occipito-temporal lateral;
11 – girus temporal inferior;
12 – uncus;
13 – girus orbitar;


35
36
37
1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
34
33
32
31
30
29
28
27
26
25
14
15
16
17
18
24
23
22
21
20
19


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13

a


11
1
2
3
4
10
9
8
7
6
5

c

Figura 151. Creier – secţiune vertico-fron-tală a. prin comisura anterioară; b. prin talamus şi ventriculul III; c. prin splenium corp calos:

a

1 – corpul calos;
2 – ventriculul lateral (corn anterior);
3 – capul nucleului caudat;
4 – capsula internă;
5 – nucleul lenticular;
6 – şanţul lateral;
7 – cavumul septului pelucid;
8 – lobul temporal;
9 – claustram;
10 – insula; 11 – capsula externă; 12 – lama septului pelucid; 13 – radiaţiile corpului calos.

1 – fisură longitudinală cerebrală;
2 – corpul calos;
3 – tenia fasciculului;
4 – tenia coroidiană;
5 – plexul coroidian al ventriculului lateral;
6 – radiaţiile corpului calos;
7 – regiunea centrală a ventriculului lateral;
8 – stria terminală;
9 – lamina;
10 – nucleul anterior al talamusului;
11 – nucleul median al talamusului;
12 – nucleul lateral al talamusului;
13 – regiunea intertalamică;
14 – nucleul subtalamic;
15 – substanţa neagră;
16 – pedunculul cerebral;
17 – fosa interpedunculară;

18 – nervul oculomotor;
19 – nucleii ventriculului III;
b
20 – ventriculul III;
21 – tractul optic;
22 – girusul parahipocampic;
23 – plexurile coroide ale ventriculului lateral;
24 – cornul inferior al ventriculului lateral;
25 – lama medulară;
26 – nucleul lenticular (putamen, globus palidus);
27 – capsula internă;
28 – capsula externă;
29 – fasciculul mamilotalamic;
30 – claustrum;
31 – plexurile coroide ale ventriculului III;
32 – tenia talamică;
33 – tenia coroidă a ventriculului III;
34 – capul nucleului caudat;
35 – vena talamostriată;
36 – fornixul;
37 – stria longitudinală mediană;
20
38 – fisură cerebrală longitudinală;
39 – girusul cingului;
40 – bulbul cornului posterior;
41 – fasciculul longitudinal inferior;
42 – radiaţii optice;
43 – trigon colateral;
e
7 – calcar avis;
8 – şanţul calcarin;
9 – girusul parahipocampic;

10 – radiaţiile corpului calos;
11 – spleniumul corpului calos.
10

Inspecţia măduvei spinării are în vedere examinarea durei mater, a leptomeningelui şi a spaţiilor subarahnoidiene, a vaselor, a rădăcinilor nervilor spinali şi a ganglionilor rahidieni. Pe secţiuni vertico-frontale prin emisferele cerebrale de 1 – 2 cm grosime şi secţiuni orizontale prin trunchiul cerebral, cerebel şi măduva spinării, la examenul macroscopic sunt vizibile următoarele leziunii:

— *Atrofia corticală* cu aspect de circumvoluţii subţiri şi şanţuri largi între circumvoluţii, iar pe secţiuni, scoarţa cerebrală apare subţire; adesea există dilataţie ventriculară;

— *Dilataţia ventriculară* (hidrocefalia internă) poate fi asociată cu atrofie corticosubcorticală, cu sau fără deplasarea sistemului ventricular.

Dilatarea coarnelor frontale determină un aspect rotunjit al unghiului lateral al ventriculilor. În procesele expansive, ventriculul de pe partea leziunii este amputat, iar cel de pe partea opusă este dilatat şi deplasat;

— *Hemoragiile cerebrale* au aspecte macroscopice şi localizări diverse în funcţie de etiopatogenie; mici sufuziuni hemoragice intracerebrale sau subpiale pot fi produse de tulburări respiratorii şi circulatorii organice.

Hemoragia cerebrală masivă produsă prin ruperea unui vas cerebral determină dezorganizarea structurii nervoase cu invadarea cu sânge a parenchimului cerebral, uneori cu erupere la nivelul ventriculului;

— *Infarctul cerebral* recent se traduce printr-o consistenţă scăzută a ţesutului nervos şi este des asociat cu edem cerebral; când necroza este veche se pot forma cavităţi intracerebrale (pseudoporencefalie);

— *Edemul cerebral* se traduce prin aplatizarea circumvoluţiilor cerebrale şi a cavităţilor ventriculare şi uneori prin apariţia de angajări de amigdale cerebeloase, hipocamp, girus cinguli; când edemul cerebral este unilateral apare deplasarea structurilor mediane a nucleior striaţi şi a ventriculului III;

— *Spongioza* (degenerescentă microchistică) apare în unele procese demenţiale (mai ales în substanţa cenuşie), în sindroamele neuroanemice

(în substanţa albă a măduvei spinării), în degenerescenta spongioasă a substanţei albe la copil;

— *Demielinizarea* apare la examenul macroscopic sub forma regiunii cenuşii translucide (în procesele vechi) sau rozate (în procese recente) în substanţa albă cerebrală sau medulară;

— *Tumorile primitive* gliale sau infiltrative, fără delimitare precisă de ţesut cerebral normal, au uneori un aspect „slăninos" cu zone de necroză şi hemoragii (glioblastom), alteori sunt chistice (astrocitom), pot proemina în ventriculul IV (meduloblastom), pot determina mărirea protuberantei (spongioblastom) sau a nervilor optici (gliom de nerv optic şi de chiasmă optică);

— *Tumorile metastatice* sunt în general rotunde, bine delimitate, localizate frecvent în substanţ cenuşie.

Examenul macroscopic al sistemului nervos central este urmat de examenul microscopic, pentru care se prelevează fragmente pentru studii histologice. Alegerea fragmentelor trebuie să ţină cont de datele clinice, de datele autopsiei viscerale şi de cele ale examenului macroscopic al creierului şi măduvei spinării, iar piesa prelevată să aibă menţiunea locului de unde s-a prelevat.

Pentru efectuarea de studii microscopice fragmentele se

incluzionează la celoidină sau parafină sau se vor face secţiuni după congelarea fragmentelor, în funcţie de coloraţiile histologice folosite. Cercetările histo-chimice şi electronomicroscopice necesită prelevări particulare sau fixări specifice.

ALGORITMUL INVESTIGAŢIILOR NEUROLOGICE

Virginia Ion în precizarea diagnosticului etiologic un rol important revine investigaţiilor neurologice specifice: exemplu, LCR, EEG, POE vizuale, auditive şi somestezice şi examinarea complexă din care se compune astăzi neuro-radiologia: radiografiile clasice de craniu cu incidenţe speciale pentru orbită, stânci temporale, baza craniului, sinusurile feţei, sinusul sfenoidal şi şaua turcească; radiografiile clasice de coloană; examenul computer tomografie cu substanţă de contrast pentru creier şi examenul cu rezonanţă magnetică nucleară pentru creier şi măduvă, coloană vertebrală şi orbite; angiografia cerebrală; tomografia cerebrală cu emisie de pozitroni; scintigrafia cerebrală cu techneţiu; examenul Eco-Doppler pentru vasele cerebrale la nivelul gâtului şi transcranian.

Modul în care apelăm la aceste investigaţii ne aduce date utile numai dacă solicitarea se bazează pe un examen clinic corect şi pe o anamneză exactă, care au stabilit un diagnostic topografic cât mai precis, deci un examen paraclinic bine ţintit.

În bolile primitive musculare (bolile distrofice, metabolice şi inflamatorii ale fibrei musculare, precum şi în afecţiunile sinapsei neuromusculare) de real folos în *confirmarea sindromului miogen* şi a *deficitului de transmisie sinaptică* este *electromiografia* de detecţie şi de stimulare. În unele cazuri (bolile fibrei musculare cu atrofie musculară primitivă) trebuie continuată investigaţia cu biopsie musculară examinată la microscopia optică, utilizând şi tehnici histochimice, iar în cazuri excepţionale folosind examenul electronooptic (în miopatii cu leziuni ale substructurilor fibrei

musculare).

În bolile sistemului nervos periferic, soldate şi ele cu atrofii musculare (secundare) în multe cazuri, se începe investigaţia paraclinică tot cu *electromiografia* de detecţie, în măsură să confirme sindromul neurogen (traseu neurogen), dar care poate, utilizând stimularea, să stabilească şi locul leziunii: pe nerv (viteză de conducere scăzută) sau pe pericarion (conducere nervoasă normală). Prin continuarea investigaţiilor cu *biopsia musculară* (se confirmă atrofie de tip neurogen) sau *nervoasă* (se precizează tipul de neuropatie) se pot obţine date care dirijează diagnosticul semiologic către cel etiologic.

În afecţiunile sinapsei neuromusculare *stimulodetecţia electromiografică* permite separarea cu mai multă siguranţă a localizării presau postsinaptice a defectului de transmisie neuromusculară, cu menţiunea că este posibil ca în tablouri clinice patente, examenul electromiografic să fie negativ.

În toate afecţiunile cu atrofie musculară (primitivă sau secundară) atunci când clinica nu este foarte edificatoare (atrofii mascate de adipozitate, atrofii greu de confirmat clinic, ca de exemplu cea a muşchiului psoas-iliac), un bilanţ mai corect îl poate face *tomografia computerizată a muşchilor striaţi*, investigaţie neinvazivă şi care poate fi efectuată cu orice tip de computer tomograf.

În bolile măduvei spinării – compresive şi inflamatorii este util *examenul lichidului cefalo-rahidian*, care arată în primul caz creşterea albuminorahiei, iar în al doilea caz semne de inflamaţie (reacţie albumino-citologică). *Examenul radiologic* este necesar în toate tipurile de suferinţă spinală, deoarece el poate confirma sau infirma pornirea procesului patologic de la nivel vertebral; în bolile degenerative spinale, de regulă aceste examene paraclinice sunt negative. *Rezonanţa magnetică nucleară* este deosebit de utilă în procesele patologice spinale primitive cu demielinizare

(ca în scleroza multiplă şi în oftalmoneuromielita), dar şi în tumori primitive şi în metastaze, în hernie de disc cu fenomene compresive pe măduva sau pe rădăcini.

Implicarea măduvei într-un proces neoplazic cunoscut sau necunoscut poate fi susţinută în contextul în care *scintigrafia osoasă* aduce date suplimentare faţă de radiografia simplă, atât la nivel vertebral, cât şi în alte localizări.

În bolile cerebrale acute se începe astăzi în toată lumea cu *examenul computer tomografie*, imediat după ce bolnavul a fost examinat clinic, deoarece indiferent de etiologia lor (vasculară, tumorală, traumatică sau inflamatorie) aceste afecţiuni reprezintă *o urgenţă medicală sau medico-chirurgicală*, impunând asigurarea funcţiilor vitale şi intervenţie terapeutică etiologică de urgenţă, atunci când este posibil. Atragem atenţia asupra faptului că suferinţa cerebrală poate fi consecinţa unei boli generale cunoscute sau necunoscute, dar atitudinea medicală nu trebuie să difere atunci când semnele clinice de afectare cerebrală (de cerebel sau de trunchi cerebral) sunt certe. În contextul unui examen computer tomograf negativ, chiar şi cu substanţă de contrast, se va extinde examinarea, dacă este posibil făcându-se ex. RMN cu substanţă de contrast, în măsură să poată da relaţii şi în carcinomatoza cerebrală (diagnostic foarte dificil mai ales când boala neopazică nu este cunoscută). Pentru aprecierea stării funcţionale cerebrale, pe lângă examenul clinic în dinamică este utilă *examinarea tot în dinamică a electroencefalografiei cerebrale*. În faza post acută a unui accident vascular cerebral şi în cazul unei epilepsii fără leziune vizibilă la examenul CT-cerebral, date suplimentare poate să aducă *tomografia cerebrală cu emisie de pozitroni*. *În leziunile* acute sau cronice *localizate în fosa cerebrală posterioară* examen CT-cerebral nu este edificator, fiind necesar examen RMN-cerebral. Pentru precizarea diagnosticului de *malformaţie vasculară cerebrală*

este obligatorie *angiografia cerebrală*.

În sindromul meningeal (vascular sau infecţios) ca şi în oricare alt tip de neuroinfecţie este de neînlocuit examenul LCR, cât mai complet, iar în situaţii speciale (vezi capitolul neuroinfecţii) se apelează la *biopsie cerebrală*.

Explorarea neinvazivă a vaselor cerebrale cu Eco-Doppler poate descoperi stenoze de grade variate care, investigate ulterior, când este cazul, prin angiografie cerebrală, conduce la alegerea modului de tratament.

SINDROAME NEUROLOGICE MAJORE

SINDROMUL DE NEURON MOTOR PERIFERIC

Virgina Ion

Neuronul motor periferic este situat în cornul anterior al măduvei, distribuit metameric muşchilor trunchiului şi membrelor şi în nucleii motori ai nervilor cranieni din trunchiul cerebral (hipoglos, spinal, pneumogastric, glosofaringian, trigemen, oculomotor extern, patetic, oculomotor comun) (fig. 152).

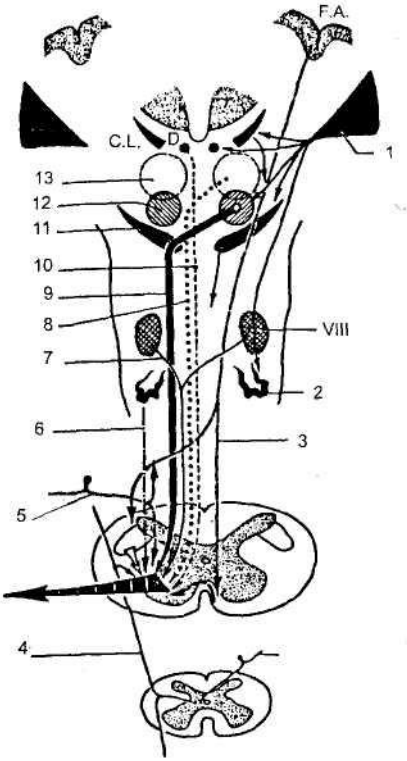


Figura 152. Calea motorie finală comună.

1 – nucleul lenticular;

2 – oliva bulbară;

3 – fasciculul piramidal direct

4 – fibra coordonată;

5 – fibra radiculară posterioară și colaterală reflexo-motrice;

6 – fasciculul olivospinal;

7 – fasciculul vestibulospinal;

8 – fasciculul tectospinal;

9 – fasciculul rubrospinal;

10-B. L. P.

11 – locus Niger;

12 – nucleul roşu;
13 – T.Q. A.
11

În cornul anterior al măduvei se disting două categorii de moto-neuroni:

1. motoneuronii afla care au acţiune directă asupra contracţiei musculare. Aceşti neuroni sunt de două feluri, neuroni alfa fazici, care inervează fibrele musculare cu contracţie rapidă şi descarcă numai în timpul contracţiei, şi neuroni *alfa tonici*, care inervează fibrele musculare cu contracţie lentă responsabile de asigurarea tonusului muscular; aceşti neuroni descarcă continuu, înlocuindu-se reciproc;

2. motoneuronii gama care inervează fibrele musculare din interiorul fusului muscular, receptor important în realizarea reflexului miotatic spinal. Neuronii gama sunt de două feluri: *fazici* şi *tonici*, deoarece în interiorul fusului muscular sunt doi receptori: fibra „în sac nuclear" sau receptorul principal, inervată de motoneuronii gama fazici, şi fibra „în lanţ nuclear" sau receptorul secundar inervat de motoneuronii gama tonici. De la fusul muscular, întreţinut în permanenţă într-o uşoară tensiune datorată stimulilor transmişi de neuronii gama, pleacă excitaţii pe calea senzitivă a rădăcinii posterioare către cornul anterior („bucla gama"), unde scad pragul de excitaţie a neuronilor alfa, pregătindu-i să răspundă uşor la stimulii de intensitate mică, atât pentru motilitatea voluntară, cât şi pentru cea reflexă.

Un neuron motor împreună cu fibrele motorii inervate realizează o unitate motorie; unităţile motorii sunt fazice şi tonice în funcţie de tipul neuronului motor şi al fibrelor musculare inervate.

Neuronul motor periferic are următoarele funcţii:

a. participă împreună cu neuronul motor central la realizarea mişcării voluntare, transmiţând impulsurile primite de

la fasciculul piramidal la muşchi; b. neuronul motor periferic este centrul motilităţii reflexe, în care răspunsul este stereotip, mereu acelaşi la un anumit stimul. În ceea ce priveşte unul dintre cele mai importante reflexe – reflexul miotatic spinal, acesta are două componente: una tonică, prin care se realizează tonusul muscular, şi alta fizică, în care răspunsul muscular determină deplasarea de segmente şi se evidenţiază clinic prin examenul reflexelor osteotendinoase; c. asigură troficitatea muşchiului striat.

Afectarea neuronului motor periferic (pericarion, rădăcină anterioară sau nerv) produce sindromul de neuron motor periferii; care se diferenţiază clinic, anatomic, electromiografic de suferinţa plăcii motorii ca şi de leziunea primitivă a fibrei musculare.

Tabloul clinic al sindromului de neuron motor periferic este constituit din:

1. *Paralizia* care apare ca o consecinţă a întreruperii transmiterii de către neuronul motor periferic al stimulilor iniţiaţi cortical pentru mişcarea voluntară. Deficitul este proporţional cu numărul de unităţi motorii lezate. În cadrul unităţilor motorii afectate nicio mişcare nu este posibilă. Paralizia poate fi parcelară interesând o porţiune a unui muşchi, un muşchi, un grup de muşchi sau poate fi întinsă, simetrică, la cele patru membre, ca în polinevrită şi în poliradiculonevirtă.

2. *Hipotonia* apare în teritoriul muscular paralizat şi se exprimă printr-o consistenţă scăzută la palpare, prin etalarea muşchiului, fapt constatat la inspecţie şi printr-o uşurinţă sporită la mobilizarea pasivă a segmentelor de membre.

3. *Reflexele osteotendinoase* sunt diminuate sau abolite. Afectarea este proporţională cu scăderea numărului unităţilor motorii de care depinde reflexul.

4. *Fasciculaţiile* se constată în muşchiul denervat, când

leziunea afectează pericarionul, în afecţiuni cronice; se descriu excepţional în radiculite şi nevrite. Fasciculaţiile reprezintă nişte contracţii musculare limitate la câteva fascicule de fibre musculare încât niciodată nu se ajunge la deplasare de segmente.

5. *Atrofia musculară* se instalează mai tardiv, la 3 – 4 săptămâni de la leziunea acută a neuronului motor periferic. Clinic, corespunde teritoriului de inervaţie afectat, se însoţeşte de abolirea reflexelor osteotendinoase, dar poate avea multă vreme răspuns la excitaţia mecanică a muşchiului – *reacţie idiomusculară*; prezintă semnele electrice ale suferinţei neuronului motor periferic şi are unele aspecte specifice la biopsia musculară, care corespund *atrofiei musculare secundare*.

Examenul electric clasic pune în evidenţă la trei săptămâni de la leziunea neuronului motor periferic *reacţia de degenerescentă* (RD) caracterizată prin inexcitabilitate galvanică şi faradică a nervului, inexcitabilitate faradică a muşchiului şi hipoexcitabilitate galvanică a muşchiului, cu contracţie lentă vermiculară asemănătoare cu contracţia muşchiului neted.

Electromiografic (fig. 153) se înregistrează un traseu „neurogen".

caracterizat prin reducerea numărului de unităţi motorii active în timpul contracţiei voluntare maximale, precum şi prin creşterea amplitudinii şi duratei proprii a potenţialelor de acţiune, ca urmare a atragerii în contracţia unităţilor motorii active a fibrelor musculare rămase fără inervaţie. În leziuni ale pericarionului apar uneori în repaus potenţiale spontane de fibră musculară, denumite *potenţiale de fibrilaţie*. În leziunea nervului, aspectul neurogen al traseului electromiografic se asociază cu scăderea *vitezei de conducere motorie*.

Biopsia musculară în leziunea neuronului motor periferic prezintă schematic următoarele caractere:

— Atrofia musculară corespunde unităţii motorii lezate

(atrofie fasciculară), grupată, dovadă a dependenţei de inervaţie;

— Fibrele atrofiate apar de calibru redus pe toată lungimea, păstrând însă striaţiile transversale;

— Micii nervi musculari ai fibrelor atrofiate sunt degeneraţi.

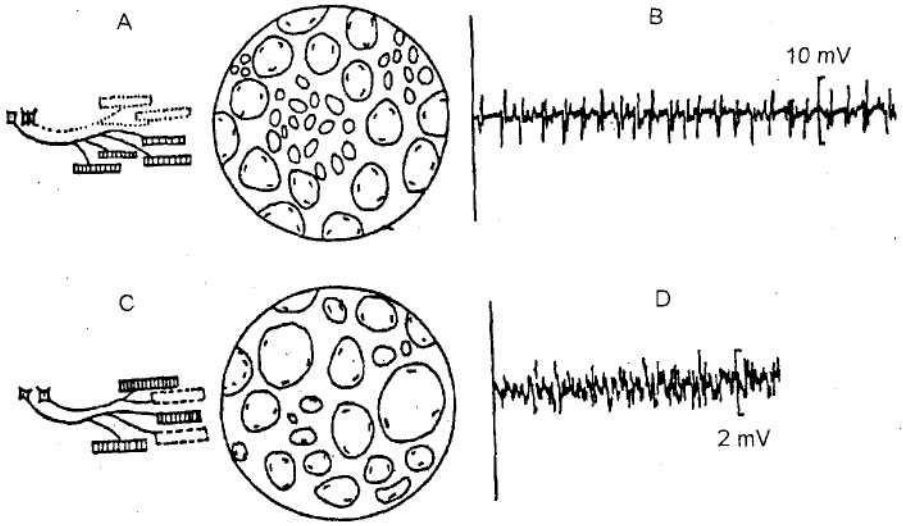


Figura 153. A. Biopsie musculară în leziunea neuronului motor periferic; B. electromiografia în leziunea neuronului motor periferic; C. biopsie musculară în trofia musculară primitivă (sindrom miogen); D. electromoigrfia în atrofia musculară primitivă (sindrom miogen).

Diagnosticul de localizare în sindromul de neuron motor periferic:

1. *Leziunea pericarionului* se exprimă printr-un sindrom de neuron motor periferic, cu distribuţie simetrică sau asimetrică. Electromiografic se găseşte un traseu neurogen, cu o viteză de conducere normală pe nerv.

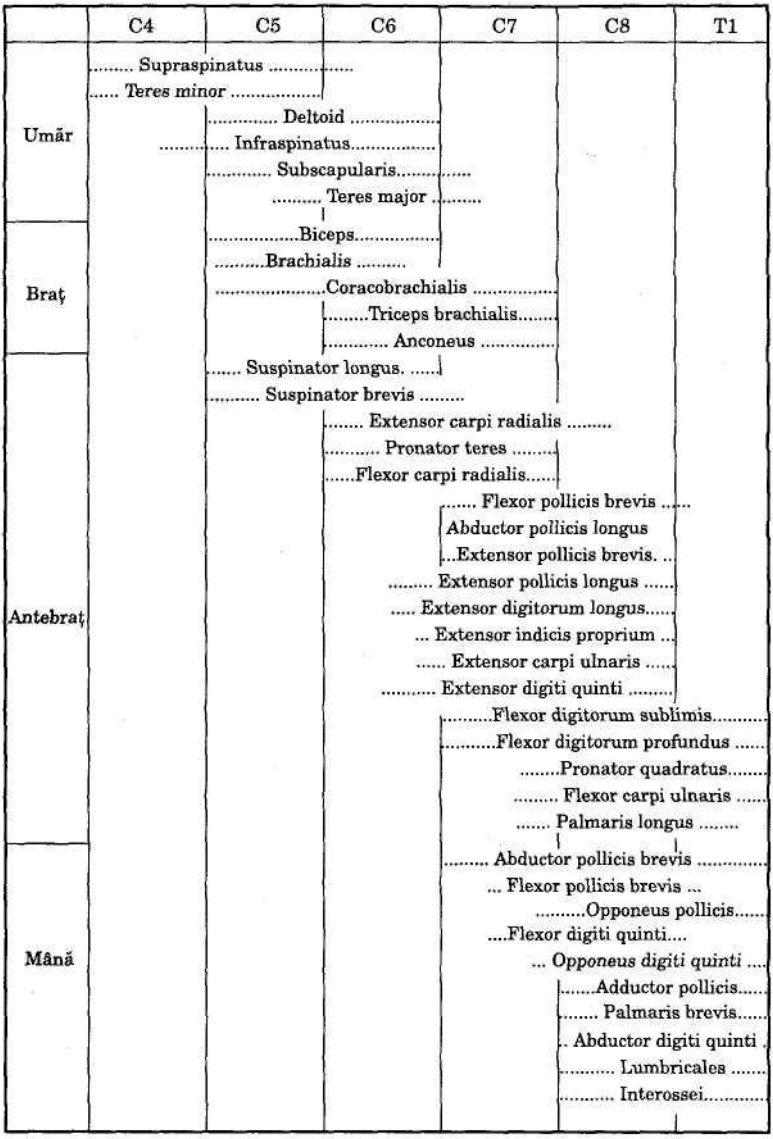
Se întâlneşte în suferinţe acute de corn anterior

(poliomielită anterioară acută, poliencefalite joase) şi cronice ca în: poliomielita anterioară cronică, scleroza laterală amiotrofică, seringomielie etc.

2. *Leziunea rădăcinilor anterioare* determină un sindrom de neuron motor periferic cu distribuţie segmentară, asociat cu tulburări de sensibilitate de tip radicular (pe dermatoame) prin afectarea concomitentă a rădăcinilor posterioare.

La membrul superior se cunosc trei tipuri de afectare radiculară:

a. tip superior (Duchenne-Erb) C3-C6 interesând musculatura lojei anterioare a braţului, deltoidul, în parte dorsalul mare şi pectoralul mare; b. tip inferior (Aran Duchenne, Klumpke) C8-T1, care determină un deficit la nivelul mâinii, de tip mediocubital; c. tip mijlociu (Remack) C7, care interesează muşchiul triceps şi muşchii extensori ai mâinii şi degetelor (muşchii inervaţi de radial) cu afectarea muşchiului lung suplinator.

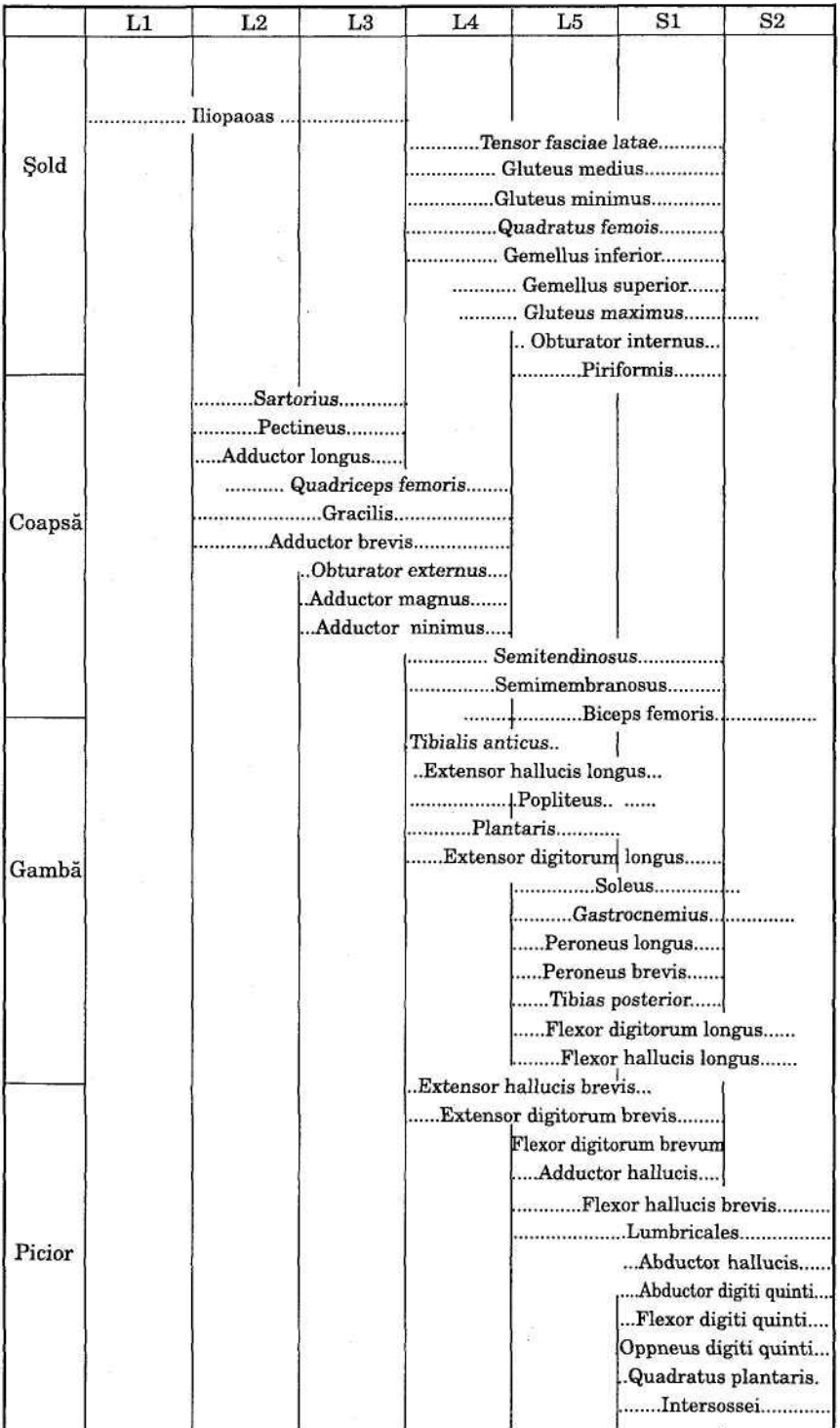


Inervarea motorie segmentară: membrul superior

La membrul inferior afectarea radiculară realizează *sindromul de coadă de cal,* care se poate exprima prin deficit motor total al membrelor inferioare cu asocierea tulburărilor de

sensibilitate cu limită superioară la nivel inghinal, ceea ce îl diferenţiază de o paralizie flască prin secţiune de măduvă, unde nivelul superior al tulburării de sensibilitate se află deasupra regiunii inghinale. În general însă sindromul de coadă de cal apare ca un sindrom radicular senzitivo-motor cu caracter asimetric.

Inervaria motorie segmentară: membrul inferior


L1
L2
L3
L4
L5
S1
S2
Şold
Coapsă
Gambă
Picior
Iliopaoas
Tensor fasciae latae
Gluteus medius
Gluteus minimus
Quadratus femois
Gemellus inferior
Gemellus superior
Gluteus maximus
Obturator internus
Piriformis
Sartorius
Pectineus
Adductor longus
Quadriceps femoris
Gracilis
Adductor brevis
Obturator externus
Adductor magnus
Adductor ninimus
Semitendinosus
Semimembranosus
Biceps femoris
Tibialis anticus
Extensor hallucis longus
Popliteus
Plantaris
Extensor digitorum longus
Soleus
Gastrocnemius
Peroneus longus
Peroneus brevis
Tibias posterior
Flexor digitorum longus
Flexor hallucis longus
Extensor hallucis brevis
Extensor digitorum brevis
Flexor digitorum brevum
Adductor hallucis
Flexor hallucis brevis
Lumbricales
Abductor hallucis
Abductor digiti quinti
Flexor digiti quinti
Oppneus digiti quinti
Quadratus plantaris
Intersossei

Leziunea radiculară, care interesează toate rădăcinile, realizează paralizia celor patru membre, este în general totală la rădăcina membrelor şi parţială distal, la care se pot adăuga tulburări de sensibilitate. Acest tablou clinic poartă denumirea de *poliradiculonevrită*.

Afectarea radiculară limitată se produce prin procese inflamatorii, traumatice şi compresive; afectarea radiculară difuză apare mai frecvent în neuroinfecţii.

3. *Leziunea plexurilor* se caracterizează printr-un sindrom de neuron motor periferic cu distribuţie intermediară între cea segmentară (radiculară)

şi cea nevritică, asociind constant şi tulburări de sensibilitate. Afectarea plexurilor se produce în condiţii traumatice, compresive şi inflamatorii.

4. *Leziunea nervilor periferici* se poate prezenta sub trei aspecte clinice:

— Paralizia izolată a unui nerv în care deficitul motor şi tulburările de sensibilitate sunt limitate la teritoriul de distribuţie al nervului;

— Paralizia multiplă, asimetric repartizată, care poartă numele de *multinevrită*;

— Paralizia multiplă dispusă simetric şi distal la toate membrele, asociată cu tulburări de sensibilitate distale, tablou clinic denumit *polinevrită* (polineuropatie).

Suferinţa nervilor periferici poate apărea în leziuni traumatice, inflamatorii, toxice şi carenţiale.

Diagnosticul diferenţial al sindromului de neuron periferic:
1. *Sindromul miopatic* întâlnit în atrofia musculară primitivă prezintă:

a. *clinic* – deficit motor şi atrofie musculară simetrică localizată frecvent proximal – la rădăcina membrelor – fără ca această localizare să fie obligatorie; ROT pot fi prezente sau

diminuate, tardiv abolite; reacţia idiomusculară frecvent abolită precoce (în condiţii în care ROT se mai produc încă); b. *examenul electric clasic*: hipoexcitabilitate galvanică şi faradică a nervului şi a muşchiului; c. *electromiografic*: traseu cu amplitudine şi durată reduse ale potenţialului de acţiune, ca urmare a scăderii elementelor contractile la fiecare unitate motorie (traseu miogen); c. *la biopsia musculară*: dispersarea fibrelor atrofiate printre fibrele normale; afectarea inegală a fibrelor: fibre atrofiate, normale hipertrofiate; dispariţia striaţiilor transversale în fibrele atrofiate.

Sindromul miopatic mai poate fi întâlnit în *miozite*, dar în aceste cazuri muşchii afectaţi sunt înduraţi şi dureroşi, iar la biopsie este prezent procesul inflamator exprimat prin intense infiltraţii limfoplasmocitare perivascular şi între fibrele musculare.

2. *Paraliziile musculare prin diskaliemie* pot fi asemănătoare unui sindrom de neuron motor periferic prin aceea că apar ca paralizii flasce (cu hipotonie şi areflexie osteotendinoasă), interesând predominant rădăcina membrelor. Anamneză (apariţie după consum exagerat de glucide, repetabilititate, caracter relativ benign sau apariţia în contextul unei insuficienţe renale), dozarea potasiului, electrocardiograma şi proba terapeutică tranşează diagnosticul.

3. *Patologia sinapsei neuromusculare* în care apare un deficit motor determinat de un bloc neuromuscular – *miastenia*. Deficitul apare sau se accentuează la efort şi diminua sau dispare în repaus şi la droguri anticolinesterazice. Deficitul nu corespunde unor teritorii de inervaţie şi numai excepţional se asociază cu diminuarea reflexelor osteotendinoase.

Electromiografic se confirmă deficienţa prin *stimulodetecţie*. Stimularea nervului cu 5 – 10 cicli/secundă determină reducerea cu 25%-50% a amplitudinii celui de-al

V-lea potenţial evocat, obţinut prin culegere în teritoriul muscular al nervului stimulat, tulburarea electromiografică corectându-se după administrarea de anticolinesterazice.

4. *Miotonia atrofică* are un deficit motor datorat reacţiei miotonice

(persistenţa prelungită a contracţiei musculare cu decontracţie lentă)

evidentă la examenul clinic şi exprimată electromiografic prin „salve miotonice", cât şi prin miotonie mecanică (reacţie idiomusculară exagerată); atrofie musculară, de tip miopatic, fiind localizată distal atât la nivelul membrelor, cât şi la nivelul feţei.

5. *Paralizia de neuron motor central* este de regulă însoţită de hipertonie şi de hiperrefictivitate osteotendinoasă şi nu asociază atrofie în tabloul clinic. Când paralizia este flască prin diaskizis sau prin şoc spinal, modalitatea de debut, aspectul clinic al paraliziei şi asocierea altor semne neurologice determinate de leziune vin în sprijinul diagnosticului de sindrom piramidal şi exclud sindromul de neuron motor periferic.

SINDROMUL DE NEURON MOTOR CENTRAL

Virginia Ion

Date morfofuncţionale. Neuronul motor central este situat în stratul V al scoarţei cerebrale, predominant în circumvoluţie frontală ascendentă şi îşi trimite axonul la neuronii motori periferici din măduvă (cornul anterior) şi din trunchiul cerebral (nucleii motori ai nervilor cranieni) prin fasciculul piramidal.

Reprezentarea motorie corticală este compusă din trei arii motorii: primară, secundară şi suplimentară.

Aria motorie primară este situată în circumvoluţia frontală ascendentă şi în lobul paracentral, suprapunându-se pe câmpul 4 citoarhitectonic Brodmann. Ea poate fi considerată aria motorie principală pentru originea fasciculului piramidal. La acest nivel

există o somatotopie a reprezentării mişcărilor astfel: membrul inferior este proiectat în lobul paracentral (pe faţa internă a emisferei) şi în partea superioară a frontalei ascendente – urmează de sus în jos o mică reprezentare a trunchiului; în partea mijlocie a frontalei ascendente este reprezentarea pentru membrul superior, iar în partea inferioară capul cu vertexul în sus (fig. 154).

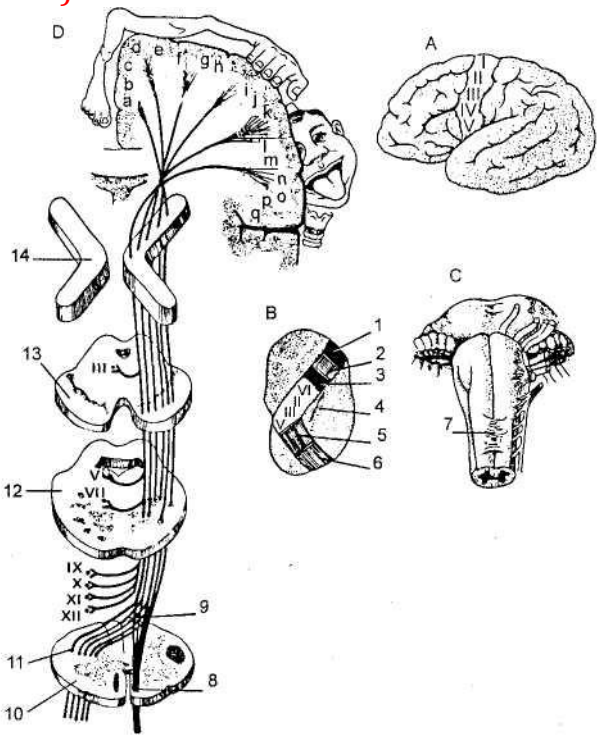


Figura 154. Tractul piramidal (calea piramidală): a. faţa laterală a emisferului, cu proiecţie topografică a centrilor motori; b. secţiune orizontală prin capsula internă cu reprezentarea căilor principale; c. faţa ventrală a bulbului pe care se vede decusaţia piramidelor; d. cortex; I – picior; ÎI – trunchi; III – braţ; IV – mână; V – faţă; VI – laringe; 1. calea vizuală şi auditivă; 2. calea temporopontină; 3. calea senzorială; 4. tractul piramidal; 5.

calea frontopontină; 6. calea frontală; 7. decusaţia; 8. tractul piramidal direct; 9. decusaţia piramidală; 10. măduva spinării; 11. tractul piramidal încrucişat; 12. puntea; 13. pedun-culul; 14. capsula internă; a. degete (la picior); b. gleznă; c. genunchi; d. coapsă; e. trunchi; f. umăr; g. cot; h. pumn; i. sprânceană; m. pleoapă; n. nări; o. buze; p. limbă; q. laringe.

În fiecare emisferă se proiectează jumătatea opusă a corpului şi membrele controlaterale; *extremitatea cefalică* are şi *o proiecţie homolaterală*. Reprezentarea motorie este cu atât mai mare cu cât funcţia motorie a unui segment de membru este mai fină, mai bine diferenţiată, de aceea proiecţia mâinii, a degetelor, a buzelor şi a limbii ocupă un spaţiu deosebit de important.

Aria motorie secundară este situată la baza ariilor precentrală şi post-centrală. Ea nu are importanţă în patologia umană.

Aria motorie suplimentară se găseşte pe faţa medială a emisferelor, înaintea reprezentării membrului inferior. Somatotopia la acest nivel este antero-posterioară bilaterală, cu predominanţă pentru musculatura axială. Excitarea acestei arii declanşează mişcări tonice şi vocalize.

Fasciculul piramidal leagă direct scoarţa motorie cu neuronul motor periferic (fig. 155). Ariile motorii participă cu 60% din fibre, iar ariile soma-tosenzitive cu 40% din fibre. În constituţia fasciculului 90% din fibre sunt subţiri, cu diametrul 1 – 4 u şi respectiv 7% cu diametrul de 5 – 7 u, au conducere lentă şi intervin în realizarea mişcărilor globale şi reglarea tonusului. Numai 4% din fibrele fasciculului piramidal sunt groase, cu diametrul de 11 – 29 microni. Aceste fibre reprezintă axonii celulelor Betz din câmpul 4 şi au rol în executarea mişcărilor precise, izolate ale membrelor.

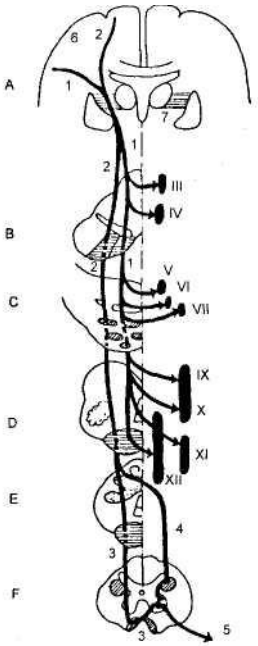


Figura 155. Fasciculul piramidal: 1. fasciculul geniculat (pentru nervii cranieni); 2. fasciculul corticospinal; 3. fasciculul corticospinal direct; 4. fasciculul corticospinal încrucişat; 5 neuron motor periferic; 6. cortex frontal; 7. capsula internă; a. creierul; b. pedunculul cerebral; c. protuberanţa; d. bulbul superior; e. bulbul inferior; f. măduva.

De la nivelul cortexului fibrele fasciculului piramidal (denumit astfel după celulele piramidale Betz) converg spre centrul oval, apoi spre braţul posterior al capsulei interne, dispus între talamus şi nucleul lenticular, în capsula internă fibrele sunt dispuse după o anumită somatotopie: anterior, la nivelul genunchiului, fibrele fasciculului *corticonuclear* (genuniculat), urmează fibrele pentru membrul superior, apoi fibrele pentru trunchi şi cel mai posterior sunt aşezate fibrele pentru membrul inferior. Fibrele pentru trunchi şi membre alcătuiesc fasciculul *corticospinal*.

Fasciculul corticonuclear (geniculat) porneşte de la nivelul regiunii inferioare a Fa (opercul rolandic), trece prin genunchiul capsulei interne, iar la nivelul trunchiului cerebral decusează epuizându-se treptat la nivelul nucleilor motori şi nervilor cranieni. Există însă şi o importantă grupă de fibre care merge direct şi care are *valoare deosebită în compensarea leziunii unilaterale* a fasciculului geniculat.

Fasciculul corticospinal ia naştere din partea superioară şi mijlocie a Fa, trece prin partea mijlocie şi posterioară a braţului posterior al capsulei interne şi pătrunde în trunchiul cerebral, pe care îl parcurge trecând prin piciorul pedunculului, protuberantei şi prin piramidele bulbare. În partea interioară a bulbului, 75% din fibre decusează, formând *fasciculul piramidal încrucişat*, care coboară în cordonul lateral al măduvei şi conectează neuronul motor periferic de aceeaşi parte. Fibrele nedecusate coboară în fasciculul anterior al măduvei şi se conectează progresiv cu cornul anterior, după decusare prealabilă.

Neuronul motor central iniţiază motilitatea voluntară sub aspect fazic şi tonic şi transmite stimulul până la nivelul neuronului motor periferic, care îl preia şi îl conduce la muşchi. Motilitatea voluntară este constituită din programe de mişcări învăţate pe parcursul vieţii, de la un model şi din proprie experienţă, programe care sunt fixate la nivelul cortical în centrii praxiei. Răspunsul motor este *condiţionat de o anumită motivaţie*, care variază de la un moment la altul, ceea ce face să apară uneori o discrepanţă între intensitatea stimulului şi amploarea reacţiei motorii. Deci, *motilitatea voluntară nu este stereotipă*. La un anumit stimul un individ poate reacţiona diferit în momente diferite, după cum la un moment dat, la acelaşi stimul mai mulţi indivizi au reacţii diferite.

Tabloul clinic al sindromului de neuron motor central este

complex.

1. *Paralizia* reprezintă în cadrul sindromului de neuron motor central *semnul de deficit*. Paralizia poate fi *totală* (*plegie*) sau *parţială* (*pareză*) situaţie în care mişcarea voluntară apare compromisă fie prin interesarea parţială a parametrilor amplitudine, viteză şi forţă, fie prin scăderea rezistenţei la efort, tulburarea evidenţiindu-se doar prin probe de pareză. Paralizia poate interesa un singur membru (*monoplegie*), membrul superior şi inferior de aceeaşi parte (*hemiplegie*), ambele membre inferioare (*paraplegie*) sau poate fi întinsă, afectând mai mult de două membre (*triplegie*, *tetraplegie*).

Paralizia predomină pe extensori la membrele superioare şi pe flexori la membrul inferior şi atinge în mod deosebit mişcările fine ale mâinii şi degetelor, care se recuperează greu (deficit ectromielic) sau rămân definitiv pierdute. Recuperarea se face iniţial pentru mişcările automate ale rădăcinii membrelor, cu precădere la membrul inferior.

2. *Fenomenul de eliberare medulară* (a neuronului motor periferic) apare concomitent cu paralizia, când leziunea neuronului motor central se instalează lent, progresiv. În leziuni acute, indiferent la ce nivel, se produce inhibiţia pasageră a neuronului motor periferic, care maschează pentru un timp (3 – 4 săptămâni) fenomenul de eliberare. Această inhibiţie este denumită „diaschizis", când leziunea este la nivelul cerebral, şi „şoc spinal", când leziunea este medulară.

Fenomenul de eliberare medulară se exprimă prin hipertonie, exagerarea reflexelor osteotendinoase şi apariţia reflexelor patologice.

Hipertonia apare ca o exagerare a reflexului miotatic. Spasticitatea se evidenţiază prin rezistenţa opusă la întinderea pasivă a diferiţilor muşchi. Rezistenţa iniţială cedează relativ brusc la un moment dat al mişcării pasive, evidenţiindu-se

fenomenul „lamei de briceag". Segmentele de membre mobilizate pasiv revin treptat la poziţia iniţială datorită faptului că hipertonia piramidală este „elastică". Hipertonia afectează grupele musculare antrenate în mişcarea voluntară, precum şi musculatura antigravifică, de aceea apar mai intens pe flexori la membrul superior şi pe extensori la membrul inferior, realizând atitudini caracteristice la hemiplegiei şi imprimând mersului aspectul de mers „cosit".

Hipertonia piramidală se accentuează în timpul mişcărilor sincinetice, al mişcărilor voluntare, cât şi la stimuli cutanaţi şi viscerali. În contractura piramidală este caracteristică hipertonia gama, care antrenează o hipersensibilitate a fusului muscular, iar acesta dă o excitabilitate crescută motoneuronilor medulari capabili să descarce la stimuli diverşi.

Leziunile medulare pot determina, pe lângă contractura în extensie la membrele inferioare ca expresie a exagerării refluxului miotatic, care aici predomină pe extensori, şi o contractura în flexie, dată de eliberarea altui arc reflex, cel pentru reflexul de flexie. Reflexele ultime sunt polisinaptice şi au receptori musculari şi cutanaţi. Sunt declanşate prin stimuli nociceptivi şi antrenează facilitarea motoneuronilor flexori şi inhibiţia motoneuronilor extensori.

— *Exagerarea reflexelor osteotendinoase* cu difuziunea răspunsului, aspect polikinetic al acestora şi clonus constituie alte manifestări ale exagerării reflexului miotatic.

— *Apariţia reflexelor patologice* este caracteristică sindromului piramidal. Dintre acestea semnul Babiński (extensia halucelui cu flexia în evantai a celorlalte degete la excitarea marginii externe a plantei) apare ca o indicaţie de reală valoare în leziunea piramidală. Se pot constata, pe lângă semnul Babiński, şi alte reflexe patologice cu aceeaşi semnificaţie de leziune a neuronului motor central ca: reflexele Oppenhein, Gordon şi

Schaffer, Rossolimo şi Mendel-Bechterew, la membrele inferioare şi

Hoffmann, Trămmer şi Marinescu-Radovici la membrele superioare (vezi examenul motilităţii).

3. *Abolirea reflexelor cutanate abdominale şi cresmasteriene* poate constitui un semn precoce, de valoare, în leziunea piramidală, când tabloul clinic este oligosimptomatic.

4. *Sincineziile* sunt mişcări care deşi nu se fac voluntar cu membrele paralizate, se pot efectua concomitent cu unele mişcări voluntare ale musculaturii neafectate:

— *Sincineziile globale* însoţesc orice efort şi apar când bolnavul tuşeşte, cască, strănută sau când execută o mişcare forţată de partea sănătoasă;

— *Sincineziile de imitaţie* apar ca mişcări lente în membrele paralizate, când bolnavul face mişcări cu membrele sănătoase. De exemplu, strângerea pumnului de partea sănătoasă exagerează flexia degetelor la mâna paralizată;

— *Sincineziile de coordonare* apar când hemiplegia trece în hemipareză.

Contracţia unor muşchi pe partea paralizată provoacă contracţia altor muşchi sinergici de aceeaşi parte care nu şi-au reluat funcţia încă. De exemplu: ridicarea la verticală a braţului este însoţită de extensia mâinii şi degetelor. Se descriu mişcări sinergice de flexie şi de extensie atât la membrul superior, cât şi la membrul inferior.

Diagnosticul topografic în sindromul de neuron motor central se face după următoarele criterii:

— Aspectul paraliziei (hemiplegie cu dispoziţie inegală sau egală la cele două membre, superior şi inferior, tetraplegie, paraplegie, sindrom pseudobulbar sau numai paralizie facială de tip central);

— Asocierea la tabloul de sindrom de neuron motor

central a unor manifestări care ţin de afectarea concomitentă a unor structuri motorii sau senzitive învecinate. De exemplu, palarizia oculomotorului comun controlaterală unei hemiplegii indică localizarea la nivelul mezencefalic al leziunii piramidale.

Hemiplegia cerebrală. Hemiplegia în leziunile cerebrale este controlaterală şi se poate însoţi de tulburări ale stării de conştientă, tulburări de vorbire, paralizii ale nervilor cranieni, tulburări senzitive la nivelul membrelor, sindrom cerebelos şi extrapiramidal; ultimele două sindroa-me se evidenţiază numai când deficitul motor este parţial.

Hemiplegia flască este hemiplegia din faza de diasckizis, când fenomenul de eliberare medulară este mascat de inhibiţia neuronului motor periferic; bolnavul prezintă paralizie cu hipotonie şi abolirea reflexelor osteotendinoase.

Hemiplegia spastică se poate instala de la început ca atare sau urmează la un interval variabil după o hemiplegie flască. Tabloul clinic de sindrom de neuron motor central este complet, în sensul că paralizia este asociată cu hipertonie de tip piramidal, exagerarea reflexelor osteotendinoase, reflexe patologice şi sincinezii.

În funcţie de *localizarea leziunii cerebrale* tabloul clinic în cazul unei hemiplegii este variabil.

— *În leziunea corticală* paralizia afectează inegal membrele, în funcţie de somatotopia şi irigaţia de la nivelul frontalei ascendente. Astfel, în tromboza arterei cerebrale anterioare care irigă zona superioară a frontalei ascendente, paralizia este mai mare la membrul inferior, iar în tromboza arterei silvyene, care irigă partea mijlocie şi inferioară a frontalei ascendente, paralizia interesează predominant membrul superior şi faţa. Asocierea altor tulburări ca de exemplu, crizele de epilepsie jacksoniană, afazia, agnozia, apraxia, poate de asemenea, sugera localizarea corticală;

— *În leziunea capsulei interne* este posibil ca fasciculul piramidal să fie distrus în totalitate, hemiplegia fiind în acest caz masivă şi distribuită egal la cele două membre. Se pot asocia tulburări de sensibilitate când talamusul este lezat concomitent cu capsula internă;

— *În leziunea trunchiului cerebral* se întâlnesc *hemiplegii alterne* (de partea leziunii apare paralizia unui nerv cranian şi de partea opusă, o hemiplegie) la care se mai pot asocia tulburări de sensibilitate şi sindrom cerebelos. Nivelul leziunii în trunchiul cerebral este determinat de nervul cranian afectat. De exemplu, în sindromul altern Millard-Gubler alcătuit din paralizie facială periferică ipsilaterală şi hemiplegei controlaterală, localizarea este indicată de afectarea perechii VII ce se află în punte.

Hemiplegia din leziunile cerebrale are cauze multiple.

1. Leziunile vasculare care determină afectarea parenchimului cerebral prin hemoragie sau ramolisment ischemic produc o hemiplegie cu debut acut şi cu posibilitate de remisie.

2. Procesele expansive cerebrale de etiologii diverse (tumori primitive sau metastazice, hematoame, abcese) în care se produc invadarea sau comprimarea parenchimului cerebral, procese de ramolisment sau hemoragice, care determină o hemiplegie, cu tendinţă de agravare progresivă.

3. Procesele inflamatorii (encefalite) în care hemiplegia apare într-un tablou clinic, complex, cu sindrom infecţios şi manifestări care trădează o suferinţă cerebrală difuză.

4. Traumatismele care pot provoca hemiplegia prin mecanism vascular (hematom, hemoragie) şi prin rănire directă a parenchimului.

5. Encefalopatiile infantile în care procesul morbid este strâns, iar hemiplegia apare ca o sechelă în tabloul clinic de obicei mai complex.

B. *Hemiplegia spinală* este ipsilaterală interesează numai membrele, fără participarea feţei. Se realizează prin hemisecţiune medulară

(sindrom Brown-Sequard) deasupra umflăturii cervicale. Hemiplegia este asociată cu tulburări de sensibilitate profundă, iar controlateral apar tulburări de sensibilitate termică şi algică, cu nivel, la nivelul secţiunii.

Condiţiile patogenice mai frecvente pentru determinarea unei hemiplegii spinale sunt procesele inflamatorii (mielita, scleroza în plăci), traumatismele cervicale şi tumorile cervicale.

C. *Paraplegia*. Paralizia membrelor inferioare este determinată de leziunea bilaterală a neuronului motor central. Paraplegia poate fi spinală, pontină şi corticală.

1. *Paraplegia spinală* se produce în condiţii inflamatorii, traumatice, compresive etc. Şi poate apărea sub două forme clinice.

— *Paraplegia flască* se instalează acut cu şoc spinal. Tonusul este scăzut, iar reflexele osteotendinoase abolite. Anestezia pentru toate modurile de sensibilitate are totdeauna nivelul deasupra regiunii inghinale.

Face diagnostic diferenţial cu sindromul total de coadă de cal (paralizie flască a membrelor inferioare cu anestezie care se opreşte la nivel inghinal). După trecerea fazei acute, apar hipertonie piramidală şi exagerarea reflexelor osteotendinoase. Există şi posibilitatea unor leziuni asociate de corn anterior. Precizarea poate fi adusă numai după 3 – 4 săptămâni, când şocul spinal începe să se retragă. Lipsa apariţiei unor reflexe, instalarea atrofiilor musculare şi a reacţiei de degenerescentă pe unele grupe musculare confirmă asocierea leziunilor de neuron motor periferic.

— *Paraplegia spastică* poate fi primitivă sau urmează după o paraplegie flască. Clinic se prezintă ca:

Paraplegia în extensie (*tendinţeoreflexă*) cu extensia coapsei şi a gambei, iar piciorul în varus equin, rotat intern. Reflexele osteotendinoase sunt vii, polikinetice;

Paraplegia în flexie (*cutaneoreflexă*) este provocată de leziuni mari. Poziţia de flexie este datorată reflexelor de automatism medular, reflexul de triplă flexie putând fi declanşat de excitaţii cutanate minime.

Urmează în general după o paraplegie în extensie;

Paraplegia flască tardivă urmează unei paraplegii spastice, prin asocierea unui sindrom de neuron motor periferic determinat de degenerarea legmentului medular sublezional, urmare a acţiunii factorului etiologic Iniţial sau unor infecţii secundare, de obicei cu punct de plecare urinar. 2. *Paraplegia pontină* are caracter spastic este produsă de leziuni bilaterale ale piciorului protuberantei şi se însoţeşte de semne de trunchi cerebral. Apare la bătrâni cu leziuni vasculare multiple.

3. *Paraplegia paracentrală* este provocată de leziuni bilaterale ale lobului paracentral (meningeom, tromboflebită de sinus longitudinal, sindrom bilateral de arteră cerebrală anterioară). Deficitul motor poate fi însoţit de crize de epilepsie jacksoniană la membrele inferioare şi de tulburări sfincteriene.

D. *Tetraplegia* este paralizia tuturor membrelor, prin afectarea bilaterală a neuronului motor central, se întâlneşte în leziuni spinale sau pontine.

— *Tetraplegia spinală* se produce în leziuni cervicale înalte, deasupra umflăturii cervicale. Nu interesează faţa, nu are tulburări de conştienţă. Poate fi: tetraplegie flască în leziuni acute, cu şoc spinal asociind anestezie la nivelul C3-C4. Apare în mielite sau traumatisme cervicale.

Face diagnostic diferenţial cu poliradiculonevrita, în care paralizia flască predomină la rădăcina membrelor; sindromul senzitiv este anestezic cu dispoziţie metamerică şi algic exprimat

prin dureri spontane şi la compresia maselor musculare şi dureri de elongaţie. Tetraplegia spastică cu reflexe osteotendinoase vii şi hipertonie piramidală se întâlneşte în scleroza în plăci şi în compresiuni medulare.

— *Tetraplegia potină* se asociază întotdeauna cu comă. Este determinată de hemoragii pontine şi de tromboza arterei bazilare. Se produce prin leziune bilaterală în piciorul protuberantei.

E. *Paralizia facială de tip central* se recunoaşte prin aceea că afectează numai etajul inferior al feţei, în comparaţie cu paralizia facială periferică (prin leziunea nucleului sau nervului facial) care afectează hemifaţa (fig. 156).

Paralizia facială centrală se produce prin leziunea unui fascicul corti-conuclear (geniculat) sau prin leziune la nivelul frontalei ascendente. Lipsa deficitului în etajul superior al feţei se explică prin faptul că nucleul superior al facialului (care inervează etajul superior al feţei) primeşte inervaţie piramidală atât hetereo-laterală, cât şi ipsio-laterală. Nucleul inferior al facialului primeşte inervaţie piramidală numai hetero-laterală. Într-o leziune a fasciculului geniculat va apărea deficitul în etajul inferior al feţei, de partea opusă leziunii.

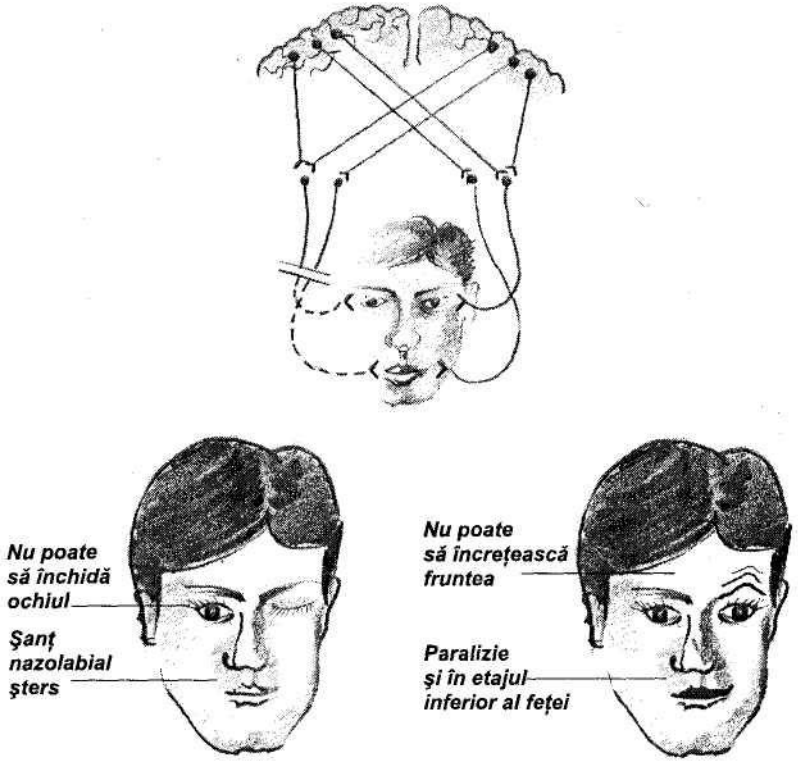


Figura 156. Paralizia facială în leziunea neuronului motor periferic (paralizia facială periferică).

Paralizia facială poate fi un criteriu de stabilire a nivelului leziunii. Astfel, o paralizie facială centrală poate însoţi o hemiplegie până în mezancefal dată de o leziune corticală, în capsula internă şi în mezen-cefal. O leziune pontină dă o paralizie facială periferică ipsilaterală, cu hemiplegie controlaterală. Hemiplegia bulbară şi spinală nu se asociază cu paralizia feţei.

Sindromul pseudobulbar este un sindrom motor central determinat de leziunea *bilaterală* a fasciculului geniculat. Se suprimă astfel iner-vaţia piramidală dublă ipsişi hetero-laterală a nucleilor motori ai neuronilor cranieni. Bolnavul va prezenta tulburări de deglutiţie şi de fonaţie, crize de râs şi plâns

spasmodic, semnul Toulouse şi Vulpes pozitiv (percuţia buzei superioare pe linie mediană declanşează contracţia bruscă a orbicularului buzelor, cu închiderea gurii şi proiecţia înainte a buzelor) ca şi reflezul maseterin exagerat.

Diagnosticul diferenţial se face cu sindromul bulbar din paralizia bulbară progresivă, unde leziunea nucleilor motori bulbari (neuron motor periferic) determină subiectiv aceleaşi tulburări de fonaţie şi deglutiţie.

Apare însă o tulburare trofică la limbă şi lipsesc semnele de spasticitate (crizele de râs şi plâns spasmodic, reflexele vii).

Sindromul pseudobulbar apare de obicei în lacunarismul cerebral produs de leziuni vasculare difuze, de aceea se poate asocia cu: pareze la membre, sindorm extrapiramidal, demenţă şi gatism.

SISTEMUL EXTRAPIRAMIDAL

Virginia Ion

Sistemul extrapiramidal este consilituit din multiple structuri, încât se consideră mai mult un concept funcţional şi în mai mică măsură un sistem anatomic unic. Componentele acestui sistem sunt dispuse între cortex şi mezencefal, conectate complex între ele în dublu sens; prin două circuite deschise sistemul este conectat cu neuronul motor periferic.

Filogenetic este cel mai vechi sistem motor, el asigurând integral motricitatea la animalele care nu dispun de sistem piramidal (păsări, reptile), unde predomină motilitatea automată. La om însă funcţia sa este subordonată scoarţei cerebrale, singura în măsură să pornească şi să oprească mişcarea.

Anatomic, structurile extrapiramidale sunt dispuse în trei etaje.

1. *Etajul cortical* conţine câmpul 4 s şi bb Brodmann şi parţial câmpul

8 din lobul frontal, ariile 3, 1, 2, parietale şi aria occipitală 19.

2. *Etajul diencefalic* al sistemului extrapiramidal este constituit din nucleii bazali (striaţi).

a. *Nucleul caudat* este format dintr-o masă de substanţă cenuşie dispusă de-a lungul marginii dorsale a talamusului, sub forma unei virgule, la care deosebim capul şi coada nucleului caudat. Eferenţele sale principale se îndreaptă către globul palid, parte componentă a nucleului lenticular, localizat tot în diencefal. Conţine numeroşi mediatori chimici:

acetilcolină, dopamină, noriadrenalină, serotonină, acid gamaaminobutric (GABA).

b. *Nucleul lenticular* are aspect de piramidă triunghiulară şi este despărţit de nucleul caudat prin braţul anterior al capsulei interne. Se compune din doi nuclei: *putamenul* şi *globul palid* care fac parte din componente diferite ale sistemului extrapiramidal. Putamenul este legat de de nucleul caudat prin trenuri de celule nervoase depuse în braţul anterior al capsulei interne şi constituie împreună cu acesta *neostriatul* Globul palid conţine mari cantităţi de GABA, este singurul nucleu extrapiramidal care emite eferenţe şi împreună cu substanţa neagră din mezencefal, constituie *paleostriatul*.

Structural, *complexul putamino-caudat* este compus din celule mici şi foarte numeroase şi din rari neuroni de talie mare. Raportul dintre celulele mici şi cele mari este de 20: 1.

Globul palid este constituit din celule multipolare şi numeroase fibre colinergice, care provin din neostriate. Se deosebeşte de putamen şi prin culoarea sa mai deschisă.

c. *Nucleul subtalamic al lui Luys*, aşezat la limita dintre mezencefal şi zona subtalamică, se află în relaţii de dublu sens cu globul palid.

3. *Etajul mezencefalic* conţine:

— *Substanţa neagră* (*locus Niger*) este dispusă între calota şi piciorul mezencefalului. Se întinde de la capătul rostral al protuberantei până în zona subtalamică. Formează aşa cum s-a arătat împreună cu globul palid, *paleostriatul*. Culoarea sa închisă este dată de melanină prezentă în celulele părţii compacte (partea dorsală). Celulele din această regiune proiectează rostral în neostriat; ele sintetizează şi utilizează dopamina.

Partea ventrală (reticulată) este în directă continuitate cu globul palid prin striuri de substanţă neagră răspândite între fibrele capsulei interne.

Partea reticulară are aceleaşi caracteristici histologice ca şi globul palid, incluzând celule care conţin fier;

— *Aria tegmentală ventrală* este localizată medial de substanţa neagră în tegmentul mezencefalic. Conţine celule dopaminergice, care proiectează la nucleul acumbens, tuberculul olfactiv, nucleul amigdalian, cortexul entorinal, orbito-frontal şi frontal medial. Această parte a sistemului dopaminergic ascendent a fost numită sistem *dopaminergic mezolimbic*.

Principalele conexiuni ale sistemului extrapiramidal. Conexiunile sunt multiple, dar ele se pot sintetiza în două categorii:

— *Circuitele închise* leagă scoarţa cu nucleii striaţi a) cortico-strio-cortical – cu rol în pornirea şi oprirea mişcării sau b) nucleii striaţi între ei, cum este circuitul strio-nigro-striat, funcţionează numai pe parcursul mişcării, utilizând doi neurotransmiţători: (dopamina pentru componenta nigro-striată şi acetilcolina pentru componenta strionigrală) şi se opreşte odată cu oprirea mişcării de către scoarţă;

— *Circuitele deschise* care leagă globul palid cu cornul anterior al măduvei, prin două căi: *calea alfa* şi *calea gama*. Calea alfa sau calea *palidotalamo-cortico-spinală* conduce stimulul de 5 – 7 cicli/secundă, primit de neostriat de la scoarţa cerebrală şi

transmis la talmus (nucleul ventrolateral). Aici stimulul suferă o întărire până la 30 cicli/secundă, frecvenţă cu care se întoarce la scoarţa motorie şi pleacă mai departe pe fasciculul piramidal care constituie deci o porţiune a căii alfa) până la neuronii motorii alfa tonici şi fazici şi din cornul anterior al măduvei.

Porţiunea palido-talamică a acestui circuit este cunoscută în anatomie ca sistem palidofugal alcătuit din ansa lenticulară cu origine în globul palid ventral şi fasciculul lenticular, cu origine în globul palid dorsal; aceste două fascicule se unesc într-un sistem unic masiv de fibre numit câmpul H_2 Forel, care parcurge capsula internă, iar rostral de nucleul roşu se curbează şi ia numele de câmpul H Forel, după care urmează un traiect ascendent spre talamus, sub denumirea de câmpul H1 Forel.

Al doilea circuit deschis *calea gama* pleacă de la globul palid fie direct la tegmentul mezencefalic, fie iniţial la talamus şi înapoi la tegment şi prin calea multisinaptică, realizată de formaţia reticulată, acest circuit ajunge la neuronii gamma fazici şi gamma tonici, care asigură inervaţia celor doi receptori din fusul muscular.

Globul palid are şi conexiuni, demonstrate numai neurofiziologic, cu nucleul subtalamic al lui Luys.

Fiziologie. Funcţia normală a sistemului extrapiramidal este foarte greu de izolat de a celorlalte sisteme cu rol în realizarea motilităţii. Dacă la animale fără sistem piramidal emite modele motorii, la mamifere îi rămâne un rol important în asigurarea stabilităţii şi vitezei mişcării active, precum şi în reglarea tonusului.

Nucleul caudat este centrul de origine al mişcării automate şi păstrează la om funcţia de „demaror" al mişcării voluntare. El este pus în acţiune de scoarţa cerebrală prin circuitul cortico-strio-cortical şi oprit din activitate tot de către scoarţă. Odată cu începerea activităţii nucleului caudat porneşte şi

circuitul strio-nigro-striat. Ambele circuite se închid la nivelul structurilor de la care au plecat şi asigură continuitatea mişcării până la finalizarea ei.

Nucleul ventro-lateral talamic, aşa cum s-a arătat mai sus, are rolul foarte important de a mări frecvenţa iniţială de descărcare a scoarţei cerebrale de 5 – 7 cicli pe secundă cu care stimulează striatul, la 30 cicli/secundă, (frecvenţa care este obligatorie în realizarea mişcării voluntare) şi pe care o însuşeşte scoarţa cerebrală.

Nucleii striaţi au rol în realizarea mişcărilor fine, dar cu viteza mai mică, în timp ce *nucleul subtalamic* intervine în realizarea mişcărilor ample, hemibalice, rapide.

O activitate motorie normală presupune un echilibru între acetilcolină (Ach) şi dopamină (DA). În condiţii patologice, o perturbare a raportului acestor doi mediatori produce o rupere a echilibrului periferic la nivelul circuitelor alfa şi gamma, cu repercusiuni dezastruoase în raportul de lungime a fibrelor intrafusale (receptorii din fusul muscular) şi a fibrelor extrafusale, fibrele muşchiului striat (fig. 157).

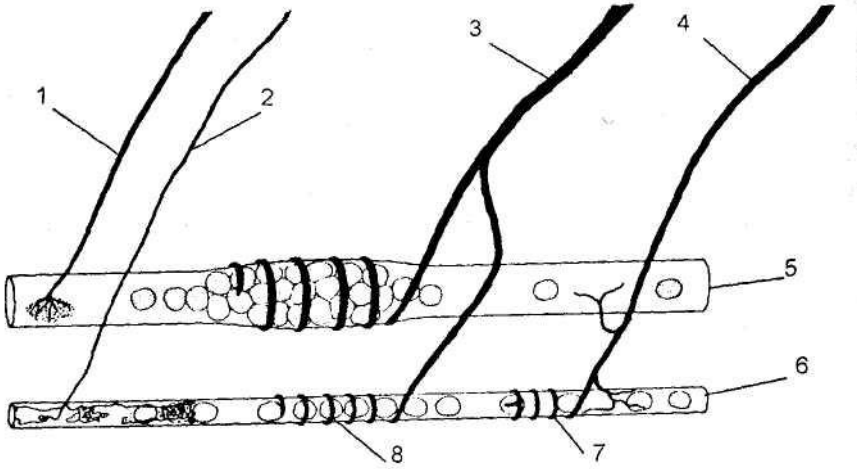


Figura 157. Fusul neuromuscular: terminaţii primare şi

secundare pe cei doi receptori ai fusului muscular (după Mathews).

1 – *Y1* motor;
2 – y2 motor;
3 – fibră aferentă tip I;
4 – fibră aferentă tip II;
5 – fibră în „sac nuclear”.
6 – fibră în „lanţ nuclear”;
7 – terminaţie secundară;
8 – terminaţie primară;
5

Pentru reglarea dinamicii mişcării este necesară o conexiune inversă între starea de tensiune a celor două fibre musculare: fibra intrafusală sau în „sac nuclear” sau receptorul principal din fusul muscular, inervată de neuronul gamma fazic din cornul anterior şi fibra extrafusală, inervată de neuronul alfa fazic. Deci, la începutul mişcării, fibra intrafusală trebuie să fie contractată, iar la sfârşitul mişcării, raportul de lungime a celor două fibre se egalizează. Dacă fibra intrafusală este puţin contractată de la început, mişcarea voluntară porneşte greu, se derulează cu viteză mică şi chiar se poate opri pe parcurs.

Pentru reglarea tonică există în mod normal o conexiune directă între starea de tensiune a fibrei intrafusale „în lanţ nuclear”, inervată de neuronii gamma tonici şi fibrele extrafusale inervate de neuronii alfa tonici.

Între cele două sisteme gamma dinamic şi gamma tonic există o corelaţie inversă, care corespunde raportului existent în timpul mişcării, între viteza de deplasare şi stabilitatea mişcării active. La începutul mişcării stabilitatea este foarte mică şi viteza este mare. La sfârşitul mişcării stabilitatea devine maximă, iar viteza ajunge aproape de zero. Înfrânarea mişcării aproape de ţintă oferă o mare precizie actului motor voluntar.

Din conlucrarea celor trei importante sisteme motorii: piramidal, cere-belos şi extrapiramidal în realizarea actului motor voluntar reies următoarele aspecte: sistemul piramidal iniţiază şi opreşte mişcarea; sistemul cerebelos reglează direcţia şi precizia traiectoriei balistice a mişcării; sistemul extrapiramidal asigură viteza şi stabilitatea mişcării.

Un rol important în funcţia sistemului extrapiramidal revine raportului dintre cei doi mediatori chimici: *acetilcolina*, care scade viteza mişcării şi creşte tonusul, şi *dopamina*, care accelerează mişcarea şi scade tonusul.

Leziunile sistemului extrapiramidal produc trei tipuri de sindroame:

I. *Sindromul de paleostriat* sau hiperton – hipochinetic sau parkinsonian, se produce în *leziuni care afectează substanţa neagră şi globul palid* (fig. 158). Repercusiunea imediată este reducerea concentraţiei de dopamina cu modificarea raportului Ach ++ /DA + – în favoarea acetil-colinei. Se va produce la nivel central o *disfuncţie pozitivă* a sistemului alfa şi gamma tonic, asociată cu o *disfuncţie negativă* a sistemului afla şi gamma fazic.

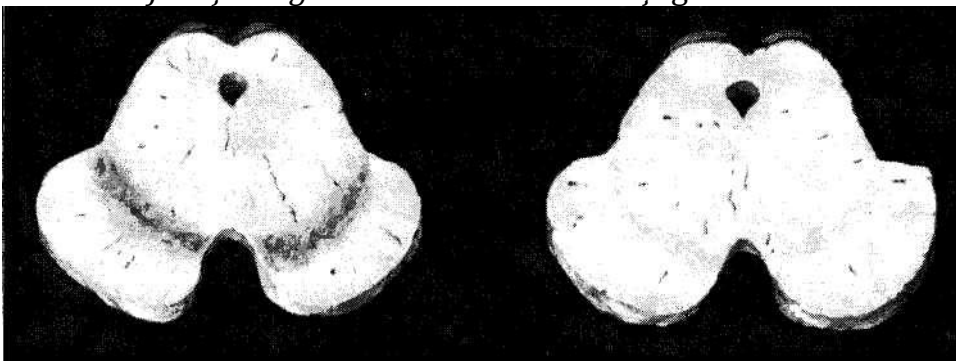


Figura 158. Secţiunea prin pedunculul cerebral: a. normal; b. parkinson (substanţa neagră dipigmentată).

Trepiedul simptomatic este constituit din: hipertonie; akinezie; tremor static.

Hipertonia apare ca urmare a disfuncţiei centrale cu rol

facilitator pe căile alfa tonice şi gamma tonice. Disfuncţia periferică determinată de activarea neuronilor gamma tonici este transmisă fibrei în „lanţ nuclear" şi de aici prin bucla gamma, la neuronii alfa tonici din cornul anterior, pe care îi hiperactivează. Deci neuronii alfa tonici sunt hiperactivaţi în acest caz, atât prin calea alfa (piramidală), cât şi prin calea gamma.

Semiologic, hipertonia sau rigiditatea extrapiramidală este dispusă pe toţi muşchii striaţi, atât pe flexori, cât şi pe extensori, cu uşoară predominanţă pe flexorii musculaturii axiale, care determină o atitudine generală, caracteristică, în flexie a trunchiului. Hipertonia este resimţită neplăcut de către pacient, care se mişcă tot timpul, merge atâta timp cât starea clinică îi permite sau solicită să fie mobilizat pasiv în pat, această nelinişte este numită *acatiste*.

Examenul tonusului muscular arată că la mişcarea pasivă, contractura cedează sacadat, „în roată dinţată". Când mişcarea pasivă (executată de către examinator) se opreşte, pacientul poate păstra un timp îndelungat, fără să obosească, poziţii incomode, intermediare. De exemplu, poate rămâne cu capul deasupra pernei, fără să obosească muşchii cefei. Fenomenul a fost numit *hipertonie plastică* sau *ceroasă*.

Hipertonia extrapiramidală se însoţeşte de reflexe sau semne obiective:

— *Semnul Noica* – bolnavul în decubit dorsal este rugat să ridice şi apoi să coboare lent, pe rând, fiecare membru inferior în extensie. În acest timp, examinatorul face mişcări (pasive) de flexie-extensie, în articulaţia pumnului, de partea membrului inferior care se mobilizează. Se poate constata blocarea mişcării pasive.

— *Exagerarea reflexului de postură* – bolnavul menţine decubitul dorsal, relaxează musculatura. Examinatorul face lent extensia dorsală şi apoi flexia plantară a labei piciorului, palpând

tot timpul tendonul gambierului anterior. Menţinerea (pentru timp scurt) a tensiunii în acest tendon, după ce laba membrului inferior a venit în poziţie normală, este echivalentă cu exagerarea reflexului de postură.

Akinezia (hipokinezia) se exprimă semiologic prin motilitate voluntară foarte lentă, uneori chiar cu blocarea acestei mişcări; se constată şi lentoare a mişcării automate. Această gravă disfuncţie este un handicap motor. Bolnavul se întoarce foarte greu în pat, se ridică lent şi incomplet în poziţie şezândă, merge lent, vorbeşte rar şi monoton (*bradilalie*), mimica este săracă, neexpresivă (*bradimimie*), se îmbracă şi mănâncă cu greutate sau chiar necesită însoţitor permanent pentru aceste funcţii; pierde gestualitatea în timpul vorbirii, precum şi balansul membrelor superioare în timpul mersului (semn foarte important în diagnostic) (fig. 159); dacă doreşte să salute în timpul mersului, trebuie să se oprească din mers, deoarece nu poate să combine două mişcări. La aceşti pacienţi se mai pot întâlni retrolateropulsiune, precum şi un fenomen numit „kinezie-paradoxală", care constă în „deblocarea" akineziei pentru scurt timp, sub impulsul unei emoţii puternice.

Figura 159. Postura generală a bolnavului parkinsonian.

Fiziopatologic, akinezia este explicată prin lipsă de coactivare a căii gamma, când vine stimulul pentru mişcarea fazică pe calea alfa (piramidală), în acest caz, celulele gamma fazice din cornul anterior nu stimulează suficient fibra intrafusală, în „sac nuclear" din fusul muscular. Fibra nefiind suficient contractată la începutul mişcării, atât demararea mişcării fazice, cât şi executarea sa pe tot parcursul se produc cu viteză scăzută.

Tremorul Parkinsonian este un tremor cu o frecvenţă de 5 – 7 cicli/secundă, dispus atât pe flexori, cât şi pe extensori. Apare în repaus, diminuând uneori până la dispariţie în timpul mişcării voluntare. Tremorul este iniţiat în striat care, deconectat de substanţa neagră, nu mai este inhibat de aceasta ca urmare a scăderii nivelului dopaminei; în acest caz, demarorul caudat

„porneşte spontan”. Stimulul pentru tremor ajunge până în scoarţa motorie frontală şi, pe calea piramidală (alfa) ajunge, la cornul anterior. Stimulul activează numai neuronii alfa fazici, fără să coactiveze neuronii gamma fazici, astfel încât contracţia declanşată pe agonişti este repede blocată prin lipsa de coactivare gamma fazică şi reîncepe pe muşchiul antagonist.

Semiologic este o mişcare involuntară, ritmică, grupată, sincronă a unor unităţi motorii ale unui muşchi sau ale unor grupe de muşchi.

Sindromul parkinsonian este plurietiologic.

Boala Parkinson este considerată degenerativă, cu leziuni multiple şi evolutive, în care locus Niger este afectat cu predominanţă. S-au descris însă leziuni şi în tegmentul mezencefalic, în diencefal şi scoarţa cerebrală. Debutul este lent, în general, după decada a IV-a, a V-a uneori cu manifestări pseudonevrotice şi dureri articulare. Cele trei manifestări cardinale: tremor, hipokinezie şi hipertonie se întâlnesc în diverse combinaţii la fiecare pacient în parte, dar putându-se izola două tipuri mai constante: forma rigidă – akinetică şi forma predominant tremorigenă. Tulburările vegetative exprimate prin seboree şi salivaţie sunt constant prezente. Psihicul se modifică progresiv, bolnavii devin adezivi, pot prezenta reducere a capacităţii intelectuale, până la demenţă. Medicaţia actuală, care constă în *aport de dopamină*, ameliorează pentru multă vreme calitatea vieţii, dar nu poate opri evoluţia spre moarte a neuronilor, dopaminergici. Tratamentul de elecţie utilizat este levo-dopa, în asociaţie cu dopa-decarboxiloză administrat în 4 – 6 prize în 24 ore, cu eficienţă pe akinezie şi hipertonie, dar în mai mică măsură pe tremor.

Parkinsonismul postencefalitic a fost descris în anii primului război mondial, ca urmare a unei epidemii de encefalită von Economo; se mai cunosc şi azi cazuri izolate. Manifestările

sunt legate de procesul inflamator şi nu de vârsta pacientului, care poate fi tânăr. Nu rareori apare ca hemiparkinsonism şi are ca semn distinctiv abolirea reflexului de convergenţă la ochiul controlateral manifestării extrapiramidale, astfel încât acest semn numit şi Argyll-Robertson inversat ajută la stabilirea etiologiei, dacă episodul encefalitic a trecut nediagnosticat.

Parkinsonismul arteriosclerotic apare la persoane peste 65 – 70 ani şi este urmarea unei necroze neuronale ischemice. De regulă, se asociază cu alte semne neurologice din cadrul sindromului piramidal, vestibular şi celebrelos, precum şi cu semne de arterioscleroză sistemică.

Parkinsonismul medicamentos se dezvoltă la persoanele care fac tratament cu fenotiazine şi rezerpină. Tulburările dispar la întreruperea tratamentului.

II. *Sindromul de neostriat* sau hipoton-hiperkinetic sau coreic se produce în leziunea care se găseşte în nucleii putamen şi caudat ce constituie neostriatul.

Scăderea producţiei de acetilcolină face ca raportul Ach + – /DA ++ să încline în favoarea dopaminei, care, după cum se ştie, scade tonusul şi accelerează mişcarea. Datorită inversării raportului în favoarea dopaminei are loc:

— O disfuncţie *pozitivă* a sistemelor alfa şi gamma fazice;

— O disfuncţie *negativă* a sistemelor alfa şi gamma tonice.

Hiperkinezia nu se referă la mişcarea voluntară (nu este opusă akineziei), ci are în vedere apariţia unei *mişcări involuntare*, aritmice, care mimează o mişcare voluntară, dar apariţia ei *nu se produce la stimul cortical – nu are motivaţie*. Se constată atât în repaus, deranjând bolnavul, cât şi în timpul mişcării voluntare, parazitând-o, conducând uneori la contracararea efectului mişcării voluntare. Din această cauză mişcarea involuntară-coreică a fost numită, absurdă, fără scop.

Este bruscă, apare când într-un segment, când în altul, se exacerbează la emoţii. Pacientul are o neliniște motorie continuă, îşi desfăşoară greu activităţile curente, scrisul devine mare şi tremurat sau chiar imposibil. Când mişcările sunt ample şi frecvente, chiar îmbrăcatul şi alimentaţia devin o problemă.

Fiziopatologic generatorul hiperkineziei este subcortical. Stimulul se propagă de la globul palid pe calea gamma la micile celule gamma fazice care, la rândul lor, stimulează receptorul principal din fusul muscular – fibra „în lanţ nuclear" – aceasta declanşează, prin bucla gamma, descărcarea motoneuronilor alfa fazici, care produc mişcare fără stimul cortical, mimând o mişcare voluntară şi care deci, nu finalizează niciun scop.

Prezenţa acestei mişcări involuntare aritmice produce un aspect caricatural al mimicii şi activităţii întregului corp.

O altă mişcare involuntară, care poate să apară în sindromul de neo-striat, este mişcarea *atetozică*, considerată la limita între o mişcare involuntară şi o tulburare de tonus. Este lentă, vermiculară, poate afecta numai distal, degetele şi mâna, dar şi membrele în întregime; un tablou atât de amplu se întâlneşte în unele enecefalopatii infantile (boli neevolutive contractate în viaţa intrauterină, de fapt nişte sechele).

Hipotonia este urmarea disfuncţiei centrale care induce atât pe calea alfa, cât şi pe calea gamma hipoexcitabilitatea neuronilor alfa tonici.

Sindromul coreic se întâlneşte în special în două situaţii:

— *Coreea acută Sydenham*, boală cu frecvenţă specială la copil. Etiologia este reumatismală, apare în reumatismul Sokolsky-Bouillaud. Tabloul clinic de sindrom coreic se asociază frecvent şi cu tulburări psihice

(în special tulburări de comportament). Tratamentul trebuie să se adreseze atât manifestărilor neurologice, cu Haloperidol şi Majeptil (blocanţi de receptori dopaminergici), cât

şi infecţiei reumatice, chiar dacă pacientul nu are manifestări articulare. Durata tratamentului antireumatismal va fi exact ca pentru cazurile cu atingeri articulare, deoarece o coree reumatismală poate afecta inima;

— *Coreea cronică Huntington* este o boală eredo-degenerativă, care apare în general după 30 – 40 ani. Este evolutivă, determinând în general un mare handicap motor şi tulburări psihice până la demenţă. Nu există tratament etiopatogenic. Tratamentul simptomatic cu Haloperidol sau Majeptil permite ameliorarea calităţii vieţii pentru o perioadă relativ lungă de timp. Deoarece ambele tipuri de droguri scad tensiunea arterială şi creează neajunsuri prin hipotensiune ortostatică, efectul nedorit se poate corecta asociind la tratament preparate care cresc tensiunea arterială, ca Efortil sau Astonin H. 2 – 3 th/zi. *Alte forme de coree* sunt:

— *Coreea senilă* care apare de obicei după ictusuri vasculare diencefalice şi are acelaşi tratament simptomatic (Haloperidol, Majeptil);

— *Coreea din encefalopatia infantilă* – sechelă a unei afecţiuni infecţioase în perioada intrauterină, cu afectarea sistemului nervos. Este, de regulă, o afecţiune neuro-psihică, fără posibilităţi de tratament. Copiii afectaţi sunt handicapaţi atât motor cât şi psihic.

O menţiune separată trebuie făcută sindromului de nucleu subtalamic al lui Luys. O leziune a sa, de regulă hemoragică, determină cea mai amplă mişcare involuntară, numită *hemibalism*. Membrul superior şi inferior de o parte sunt proiectate brusc şi amplu de partea opusă, cu o frecvenţă neregulată. Bolnavul se poate lovi în timpul acestor mişcări sau poate lovi persoanele din imediata sa apropiere. De regulă, ţine câteva ore şi însoţeşte sindromul talamic. Diminuă sau dispare cu unele droguri ca Haloperidol sau Majepil.

III. *Sindromul de panstriat* (hepatolenticular). Acest sindrom extra-piramidal este determinat de un deficit enzimatic: scăderea alfacerulo-plasminei care fixează cupru în sânge. În această situaţie, cuprul se depune în *ficat* producând uneori ciroză (el poate fi decelat prin biopsia hepatică) şi în *creier*, în nucleii bazali, producând manifestări neurologice.

Nu se cunosc aspectele intime ale mecanismului fiziopatologic în cazul acestui sindrom extrapiramidal. Extragerea cuprului cu substanţe che-latoare, între care *penicilamina* este cea mai eficientă metodă de tratament, aduce o netă ameliorare clinică, dar nu influenţează evoluţia naturală a bolii.

Ca în orice tip de sindrom extrapiramidal se găsesc: modificări de tonus, mişcări involuntare şi perturbarea calitativă a mişcării voluntare.

Clinic, boala se prezintă sub două aspecte total diferite, deşi defectul enzimatic este similar.

Maladia Westphal-Strumppel este cea mai frecventă, apare la tineri. Semiologic constatăm o modificare de tonus variabilă, care de la normal sau hipotonie în repaus, ajunge la hipertonie cu spasm opoziţional în timpul mişcării voluntare. Tulburarea de tonus a fost denumită *paratonie*.

Se asociază un tremor de intensitate variabilă, constatat atât în repaus, cât şi în timpul mişcării active, când creşte în amplitudine. Tremorul este localizat atât la membre, cât şi la cap şi trunchi. Sub tratament aproape continuu cu penicilamină, tulburările pot să diminue multă vreme.

Maladia Wilson. În acest caz, tulburarea tonică (paratonia) este evidentă la faţă şi limbă. Pacientul vorbeşte greu şi mănâncă greu. Orice mişcare voluntară în acest teritoriu determină proiecţia limbii în afara cavităţii bucale şi grimase la faţă. La trunchi şi membre, tulburările sunt mai mici, exprimate prin

spasm de torsiune şi mişcări coreo-atetozice de amplitudine mică. Această formă răspunde mai puţin la tratamentul cu penicilamină.

Patologia extrapiramidală se prezintă sub multe tablouri clinice, unele greu încadrabile în cele trei tipuri descrise clasic. Probabil că cele mai multe dintre aceste forme fac parte fie din sindromul de neostriat, fie din sindromul panstriat.

Cele mai frecvente sunt:

— Paraspasmul facial (blefarospasmul), exprimat prin spasm bilateral la nivelul orbicularului pleoapelor. Se tratează medical cu Haloperidol, Majeptil, Bromcriptină sau chirurgical.

— Hemispasmul facial. Datorită contracţiei patologice a muşchilor mimicii de partea spasmului, apare asimetrie, care creează dificultăţi atât funcţionale, cât şi estetice. Răspunde greu la tratament medical.

Efectul alcoolizării nervului facial constă în transformarea spasmului într-o paralizie facială.

— Diskinezia buco-linguo-facială la care se poate asocia spasmul laringian şi spasmul cu frecvenţa de 50 – 60 cicli/secundă al diafragmului.

Se tratează cu Haloperidol, Majeptil, Bromcriptină.

— Spasmul de torsiune se manifestă sub forma unor crize în timpul cărora trunchiul se răsuceşte mereu în aceeaşi direcţie. Este foarte greu de tratat atât medical, cât şi chirurgical.

— Torticolisul spasmodic începe cu crize tonice în muşchii cervicali de scurtă durată, în timpul cărora capul se roteşte de partea opusă.

Reducerea poziţiei patologice nu produce durere. Ulterior, poziţia se fixează. Se tratează chirurgical.

— Atetoza se descrie în etilogii multiple. Frecvent, apare în encefalopatii infantile, dar se întâlneşte şi în sindromul talamic vascular (prin

leziunea nucleului ventral anterior), în accidente vasculare ischemice sau hemoragice ale nucleilor striaţi, în tumori cerebrale.

O entitate specială în care atetoza reprezintă manifestarea principală este *status marmoratus al nucleilor striaţi* (Vogt) cu dublă atetoză, care începe în copilărie; tratamentul este chirurgical, medical (neurologic) şi ortopedic.

SINDROMUL CEREBELOS

Virginia Ion

Cerebelul este situat în fosa cerebrală posterioară (fig. 160), aşezat în derivaţie pe căile ascendente şi descendente senzitivo-motorii, legat de trunchiul cerebral prin trei pedunculi: pedunculii cerebeloşi inferiori (corpii restiformi) îl leagă de bulb, pedunculii cerebeloşi mijlocii (braţele punţii) îl leagă de protuberantă şi pedunculii cerebeloşi superiori (braţele conjunctive) îl leagă, de mezencefalic.

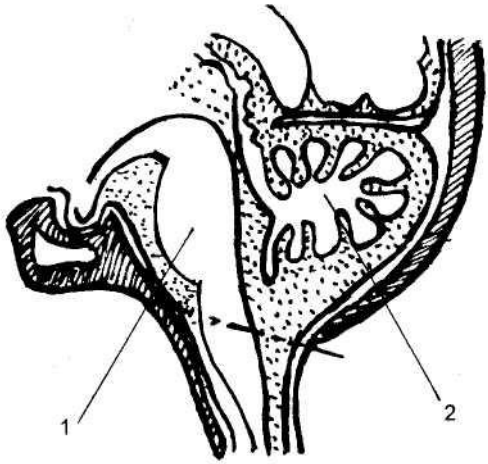


Figura 160. Fosa cerebrală posterioară: 1. trunchiul cerebral; 2. cerebelul.

Cerebelul este constituit dintr-o parte centrală numită *vermis* şi două emisfere laterale sau *emisferele cerebeloase*.

Numeroase şanţuri brăzdează suprafaţa cerebelului, împărţindu-l în lobi, lobuli şi folii (fig. 161 şi 162).

Structural, scoarţa – substanţă cenuşie – este dispusă la suprafaţă, iar în interior este constituit din substanţă albă, care conţine mase de substanţă cenuşie sau nuclei cerebeloşi. Nucleii cerebeloşi sunt: nucleul dinţat, nucleul emboliform, nucleul globos şi nucleul fastigial.

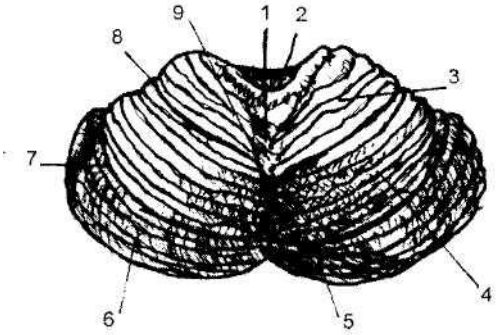


Figura 161. Faţa superioară a cerebelului: 1. culmen; 2. lobul central; 3. lobul patrulater (partea anterioară); 4. lobul patrulater (partea superioară); 5. lobul semilunar superior; 7. şanţul post-clivus; 8. fisura primară; 9. decliv.

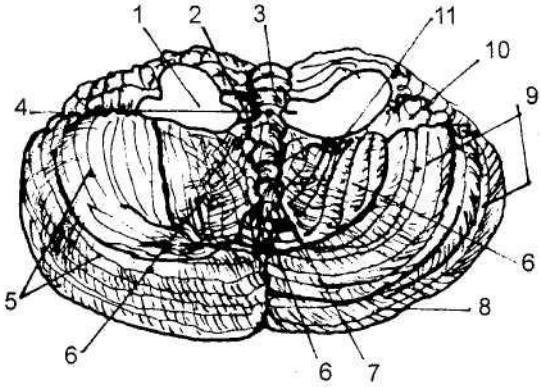


Figura 162. Faţa inferioară a cerebelului: 1. pedunculul cerebelos mijlociu; 2. pe-dunculul cerebelos superior; 3.

ventriculul IV; 4. nodulus; 5. lobul ansiform; 6. tonsila; 7. uvula; 8. piramis (7, 8 – lobul postero-meridian); 9. lobul biventer; 10. floculus; 11. pedunculul cerebelos inferior

Scoarţa cerebelului este constituită din trei straturi: stratul molecular aşezat extern, stratul celulelor lui Purkinje şi în profunzime, spre substanţa albă, stratul granular. Elementul structural cel mai important este celula lui Purkinje (scoarţa cerebeloasă a omului conţine aproximativ 15 milioane de celule Purkinje); pe celula Purkinje se proiectează toate aferentele cerebelului. Axonul celulei Purkinje proiectează pe nucleii cerebeloşi aflaţi în substanţa albă şi care sunt originea tuturor eferenţelor cerebelului.

Aferentele cerebeloase au două aspecte anatomice: – fibre agăţătoare, care se încolăcesc în jurul corpului şi dendridelor celulei Purkinje, şi provin de la oliva bulbară; ele intervin în controlul mişcărilor rapide fazice;

— Fibre muşchioase, care reprezintă toate celelalte aferente în afară de cele de la olivă, având importanţă în controlul motilităţii lente tonice; aceste fibre nu se termină direct pe celula Purkinje, ci realizează în stratul granular o sinapsă complexă la care participă două tipuri de celule celule granulare şi celule Golgi. Această sinapsă complexă este denumită *glomerul cerebelos*, cu rol în întărirea stimulului, care parvine celulei Purkinje prin fibrele muşchioase. Neuronii din stratul granular trimit axonii ascendent până în stratul molecular unde se bifurcă formând „fibre paralele”, care fac sinapsa cu dendritele celulei Purkinje. În timp ce fibrele muşchioase intră în mod indirect, prin intermediul celulelor granulare, în conexiune cu numeroase celule Purkinje (peste 400), fibrele agăţătoare stabilesc un contact direct cu o singură celulă Purkinje.

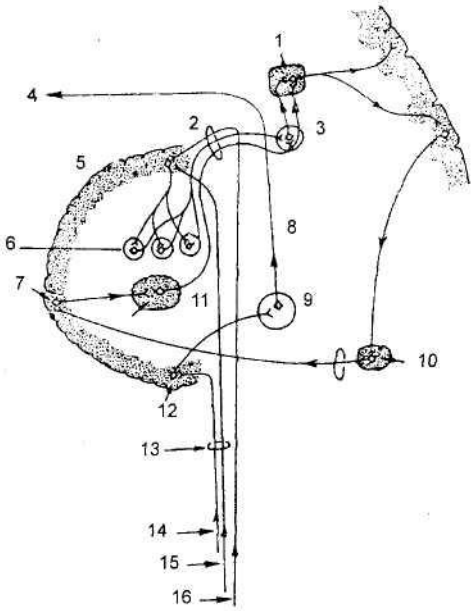


Figura 163. Diagrama conexiunilor principale ale cerebelului: 1. nucleul ventro-lateral; 2. brahium conjunctivitum (PCS); 3. nucleul roşu; 4. nucleul vestibular lateral Deiters; 5. culmen şi lobul central al paleocerebelului; 6. nucleii globosus şi embolifor-mis; 7. lobul ansiform ale cerebelului; 8. fasciculul uncinat; 9. nucleul fastigial; 10. nucleii pontini; 11. nucleul dinţat; 12. lobul flocculo-nodular (arhicerebel); 13. corpul resti-form; 14. (tractul) fasciculul vestibulo-cerebelos; 15. (tractul) fasciculul spino-cerebe-los dorsal; 16... (tractul) fasciculul spino-cerebelos ventral.

Aferentele cerebelului provin din multiple surse (fig. 163): – spino-cerebeloase (proprioceptive inconştiente), care aduc stimuli de la fusul muscular şi de la organul tendinos Golgi. Fasciculele spino-cerebeloase sunt: fasciculul Flechsig (direct) ajunge la cerebel prin pedunculul cerebelos inferior şi fasciculul Gowers (încrucişat), ajunge la cerebel prin pedunculul cerebelos superior;

— Vestibulo-cerebeloase care iau naştere în nucleii vestibulari şi în nervul vestibular şi ajung la cerebel tot prin pedunculul cerebelos inferior;

— Reticulo-cerebeloase, care ajung prin pedunculul cerebelos inferior;

— Olivo-cerebeloase, care ajung prin pedunculul cerebelos inferior;

— Frigemino-cerebeloase, care ajung prin pedunculul cerebelos inferior;

— Cortico-ponto-cerebeloase, care ajung prin pedunculul cerebelos mijlociu; pe această cale se proiectează în cerebel (după o staţie în nucleii pontini), fibre cu origine în ariile frontale, parietale şi temporale ale emisferelor cerebrale care se constituie în două fascicule fronto-pontin şi temporo-pontin. Calea piramidală trimite de asemeni colaterale la nucleii pontini;

— Tecto-cerebelos, care ajung prin pedunculul cerebelos superior.

Alte aferente aduc stimuli tactili, auditivi, vizuali, viscero-vegetativi.

Eferenţele cerebelului se îndreaptă către scoarţa cerebrală şi către trunchiul cerebral, de unde pe căi multisinaptice se proiectează pe motoneuronii afla şi gamma din cornul anterior. Aceste eferenţe sunt:

— Fasciculul cerebelodento-rubric (n. roşu) de unde iau naştere două fascicule: rubro-talamo (n. ventro-lateral) – cortical (aria motorie) şi rubro-olivar (f. central al calotei) – la oliva bulbară şi de aici f. olivo-spinal;

— Fasciculul cerebelo-tegmental;

— Fasciculul cerebelo-olivar (oliva bulbară) şi de aici f. olivo-spinal;

— Multiple legături cerebelo-reticulare şi apoi fasciculul reticulo-spinal;

— Cerebelo-vestibular, la nucleii vestibulari apoi f. vestibulo-spinal;

— Fascicule floculo-oculomotorii încrucişate ascendente;

— Fasciculul cerebelo-spinal (fasciculul uncinat sau fasciculul în cârlig sau fasciculul Russel).

Funcţiile cerbelului în reglarea motilităţii. Cerebelul operează cu măduva şi trunchiul cerebral pentru controlul posturii şi echilibrului şi, în asociere cu cortexul motor, pentru controlul mişcărilor voluntare.

Cerebelul funcţionează numai în asociaţie cu activităţile motorii iniţiate altundeva în sistemul nervos central, în măduva spinării, în ganglionii bazali sau în ariile motorii ale scoarţei cerebrale.

Când impulsurile de la scoarţa cerebrală sunt transmise prin tractul piramidal (colaterale din acest tract) transmit impulsuri şi la cerebel, de asemeni impulsuri se transmit simultan la cerebel prin fasciculul ponto-cerebelos. Deci, în cazul fiecărei mişcări se primesc stimuli activatori atât la nivelul muşchilor, cât şi la nivelul cerebelului. Pe de altă parte, fusurile musculare şi aparatul tendinos Golgi transmit pe calea spino-cerebeloasă semnale cerebelopete, care merg exact în locurile unde sosesc şi impulsurile descendente de la scoarţa motorie prin tractul piramidal şi tractul ponto-cerebelos. *Aici se integrează aferentele descendente corticale* şi *ascendente spinale* şi iau naştere impulsuri cerebeloase eferente: către cortexul motor (tractul cerebelo-rubro-talamo-cortical). Acest circuit de conexiune inversă exercită un control continuu asupra coretexului motor şi este destinat să corecteze erorile posibile ale mişcării voluntare.

1. Cerebelul compară permanent în timpul mişcării, „intenţiile” cu „performanţa”, calculează eroarea şi ia măsuri de corecţie necesare. În general cortexul motor transmite mult mai

multe impulsuri pentru executarea unei mişcări voluntare decât sunt necesare şi cerebelul are rolul de a inhiba o parte din aceste impulsuri. Cerebelul stabileşte în mod automat viteza mişcării şi calculează durata necesară pentru executarea intenţiei.

2. Cerebelul este sediul unui bogat aparat reflex destinat luptei organismului împotriva gravitaţiei, şi îşi exercită acţiunea asupra tuturor receptorilor musculari, tendinoşi şi articulari.

Prin intermediul cerebelului, sistemul nervos central este în fiecare moment informat asupra solicitării diferenţiate, exercitată mereu de gravitaţie în mod variat. Pe baza acestor informaţii prelucrate în prealabil de către cerebel, sistemul neuromotor adaptează armonios relaţia funcţională dintre diferitele tipuri de grupe musculare participante în cadrul mişcărilor complexe: agonişti, antagonişti, sinergici, fixatori ai rădăcinii.

3. Când mişcările sunt prea rapide pentru ca scoarţa motorie să poată interveni, excitarea antagoniştilor către sfârşitul mişcării este în întregime automată, realizată subconştient. La bolnavul cu leziune cerebeloasă excitarea muşchilor antagonişti apare târziu. Este aproape sigur că una din funcţiile majore ale cerebelului este excitaţia automată a muşchilor antagonişti la sfârşitul mişcării, în acelaşi timp cu inhibarea agoniştilor.

4. O altă funcţie importantă a cerebelului este aceea de a „diminua”.

pendularea. Toate mişcările corpului sunt „pendulare” din cauza accelerării la începutul mişcării şi decelerației la sfârşitul mişcării. Din cauza accelerării, mişcările au tendinţa la supradimensionare. La o persoană cu leziuni cerebeloase apare supradimensionarea asociată cu corecţia, fenomene repetitive care conduc la *tremor intenţional*.

5. Un aspect foarte important al funcţiei motorii normale

este abilitatea de a progresa de la un moment la altul, în succesiunea ordonată. În lipsa cerebelului apare inabilitatea la începerea mişcării următoare, care se produce prea repede sau prea încet, deteriorând activităţi ca scrisul.

3.

fu ga, vorbirea (pronunţia), fenomen denumit asinergie, din cauza întârzierii muşchilor sinergici

6. Scoarţa cerebrală are o informaţie relativ lentă pentru realizarea mişcării rapide balistice, ca de exemplu mişcările sacadate ale ochilor, care sar de la o poziţie la alta când citim, sau când privim un peisaj din viteza maşinii.

pentru performanţa acestor mişcări balistice cerebelul este esenţial şi în special, emisferele cerebeloase realizându-le nu prin feed-back, ci prin control înainte sau circuit de feed-forward. Când cerebelul este lezat apar trei modificări majore ale mişcărilor balistice: încep lent; au forţă redusă; revin lent. Se pierde deci automatismul mişcărilor balistice.

7. Cerebelul reglează realizarea rapidă a mişcărilor alternative, când este lezat apare *adiodocokinezia*.

8. În sfârşit, cerebelul are *funcţie anticipativă* în ceea ce priveşte abilitatea de a ajuta SNC în stabilirea rapidă a poziţiilor următoare ale membrelor, când ele se mişcă foarte repede. Această activitate se realizează cu ajutorul stimulilor sosiţi din periferie în orice moment al mişcării şi apoi se anticipează în funcţie de timpul mişcării (de acţiunea agoniştilor şi a intrării în acţiune a antagoniştilor). Fără cerebel funcţia de anticipare este dificilă în mişcarea rapidă; se produce un control insuficient al distanţei şi apare *clismetria cu hipermetrie*.

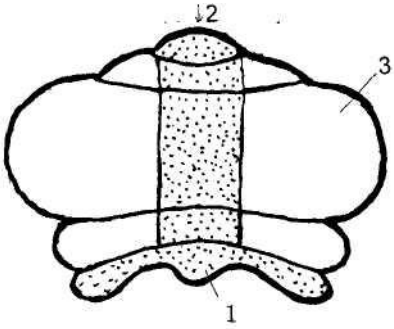


Figura 164. Cerebelul: arhicerebel (1), paleocerebel (2), neocerebel (3) (după Edinger).

Funcţional, cerebelul conţine trei structuri cu funcţii diferite (fig. 164): – *arhicerebelul* constituit din lobul floculo-nodular, legat în dublu sens cu nucleii vestibulari şi cu ajutorul nucleilor acoperişului şi al fasciculului uncinat intervine în asigurarea echilibrului. Extirparea lobului floculo-nodular la maimuţă produce tulburări de echilibru, fără tremurătură şi fără tulburări în mişcările voluntare a membrelor, mersul este ebrios, baza de susţinere lărgită, capul oscilează, căderile sunt frecvente. La om, tulburarea se constată la ortostaţiune şi la mers (deviere în mers) şi căderea pe spate.

— *Paleocerebelul* este constituit în principal din vermis. Prin nucleii globus şi emboliform trimite eferenţe la nucleul roşu, formaţia reticulată şi oliva bulbară, către motoneuronii spinali. El primeşte aferente de la muşchi, tendoane, articulaţii, prin fasciculele spinocerebeloase. Rolul său principal este reglarea ortostaţiunii şi mersului, (care devin foarte deficitare în leziunea sa) la om apărând mersul ebrios şi tendinţa de cădere înainte sau pe spate. La schimbarea poziţiei din clinostatism în ortostatism apar oscilaţii ample ale capului şi trunchiului.

— *Neocerebelul* este constituit în special din emisferele cerebeloase care la om ating cea mai mare dezvoltare în relaţie cu o mare amploare a scoarţei cerebrale. Aceste două structuri

sunt intim legate prin circuitul cortico-ponto-cerebelodento-rubro-talamo-cortical (câmpul 4 şi 6). Funcţia principală a neocerebelului este coordonarea mişcărilor voluntare.

Leziunea sa la maimuţele superioare şi la om produce scăderea tonusului muscular (hipotonie), hipermetrie, neîndemânare în mişcările de precizie ale celor patru extremităţi. Dacă se asociază tremorul, este o consecinţă a leziunii nucleului dinţat.

* * *

— Secţiunea simultană a celor trei *pedunculi cerebeloşi* de o singură parte produce un sindrom unilateral, caracterizat prin asinergie, tremurătură şi hipotonie.

— Secţiunea pedunculului cerebelos superior produce un sindrom analog sindromului de neocerebel, dar mai puţin sever şi localizat la membrul superior; de notat că un tablou clinic similar apare şi în leziunea nucleului ventro-lateral talamic controlateral.

— Secţiunea pedunculului cerebelos mijlociu produce de regulă tulburări de mers, prin sindrom cerebelos homolateral predominant la membrul inferior.

— Secţiunea pedunculului cerebelos inferior, la om determină un sindrom cerebelos homolateral, la membrul inferior cu afectarea mersului.

În concluzie, cerebelul, a fost considerat mult timp „zona mută" a creierului, deoarece stimulat nu generează modificări de motilitate. La extirparea sa, ca şi a pedunculilor cerebeloşi, se demonstrează o dramatică perturbare a funcţiei motorii prin discoordonare a funcţiei fazice – *ataxie* – şi gravă tulburare de tonus – *hipotonie*.

La realizarea ataxiei cerebeloase participă tulburările amintite mai sus: hipermetria, asinergia, adiadocochinezia

(imposibilitatea de a face mişcări succesive), tremorul intenţional. Aceste perturbări semiologice pot fi puse în evidenţă clinic prin „testele sau probele de coordonare", care au fost expuse la capitolul „Examenul neurologic".

* * *

Examenul unui pacient cu sindrom cerebelos nu evidenţiază nimic la inspecţie. La controlul nervilor cranieni se găseşte doar o modificare de fonaţie: vorbirea cerebelosului este sacadată-explozivă nemodulată, din cauza ataxiei muşchilor fonatori, care este foarte caracteristică, inconfundabilă. La trecerea din clinostatism în ortostaţiune apar oscilaţii ample ale capului şi trunchiului. Ortostaţiunea arată grade diferite de afectare: nevoia lărgirii bazei de susţinere pentru a menţine echilibrul, susţinere uni- sau bilaterală, până la imposibilitatea orto-staţiunii. Mersul, atunci când este posibil, se face cu bază de susţinere mărită, paşii sunt hipermetrii, direcţia de deplasare oscilează dreapta-stânga (în zigzag), iar braţele sunt depărtate de corp, parcă ar căuta sprijin în aer (mers ebrios). Motilitatea voluntară, deşi posibilă, nu permite pacientului efectuarea mişcărilor de finețe (încheiat-descheiat nasturi, scrisul devine mare şi tremurat – macrografie – sau practic este imposibil etc). Probele de coordonare pun în evidenţă în mod clar tulburările de discoordonare amintite mai sus: hipermetria, tremorul intenţional, asinergia, adiadokinezia. Examenul tonusului muscular arată hipotonia, care permite, de exemplu la un bărbat în vârstă, punerea genunchiului pe torace şi a călcâiului pe fesă; la controlul reflexului rotulian de partea sindromului cerebelos, din cauza hipotoniei se constată că membrul inferior nu se opreşte brusc, ci continuă mişcarea cu amplitudine din ce în ce mai mică, până la epuizare (reflex pendular).

În clinică, întâlnim sindrom cerebelos în următoarele localizări: leziunea cerebelului, a trunchiului cerebral şi a

talamusului.

Etiologia care poate să conducă la sindrom cerebelos este foarte variată: vasculară, traumatică, inflamatorie, tumorală, toxică, degenerativă. Modul de evoluţie, prezenţa altor semne neurologice sau generale, utilizarea imagisticii moderne conduc, de regulă, la factorul cauzal.

SINDROMUL VESTIBULAR

Crisanda Tudoran

Sindromul vestibular constă din ansamblul semnelor subiective şi obiective care traduc o suferinţă funcţională şi /sau organică a sistemului vestibular, integrat în mecanismele complexe care participă la menţinerea echilibrului şi a tonusului muscular.

Receptorii vestibulari situaţi în labirintul membranos prin care circulă endolimfa sunt reprezentaţi de epiteliul senzorial al crestelor ampulare din canalele semicirculare şi al maculelor din utriculă şi saculă.

Nervul vestibular este format din axonii celulelor bipolare din ganglionul Scarpa, situat în conductul auditiv intern (protoneuronul căii vesti-bulare), ale căror dendrite culeg influxul nervos plecat de la receptorii vestibulari. Nervul vestibular parcurge conductul auditiv intern şi pătrunde prin şanţul bulbopontin în trunchiul cerebral, la nivelul unghiului pontocerebelos.

Conexiunile vestibulare. Cea mai mare parte a fibrelor protoneuronilor vestibulari se termină în *nucleii ariei vestibulare* din planşeul ventriculului IV, unde fac sinapsă cu deutoneuronii căii vestibulare. Aceşti nuclei sunt nucleul superior Bechterev, medial Schwalbe – implicaţi în reflexele vestibulooculare; nucleul lateral Deiters cu influenţă facilitatoare asupra motoneuronilor extensori şi intercalări din măduva spinării, prin intermediul fasciculului vestibulospinal; nucleul descendent Roller conectat

cu arhicerebelul.

O mică parte din fibre ajunge în cerebel (scoarţa lobului floculonodular şi nucleul fastigial).

Aceste conexiuni verstibulo-cerebeloase au o acţiune inhibitorie asupra sistemului vestibular, lezarea cerebelului putând duce la apariţia unor semne vestibulare prin fenomene de eliberare (fig. 165).

Conexiunile vestibulare centrale se realizează la nivelul subcortical cu formaţia reticulată, cu cerebelul, nucleii ambiguu şi dorsal vegetativ ai vagului (care explică prezenţa vărsăturilor în sindromul vestibular), cu nucleii oculomotori prin intermediul bandeletei longitudinale posterioare şi intervin în adaptările posturale ale capului şi ochilor.

Proiecţia corticală a căilor vestibulare, după releu talamic, în ganglionul geniculat medial se realizează în special în lobul temporal şi porţiunea bazală a parietalei ascendente, pe versantul superior al scizurii silvyene în faţa ariei auditive şi are rol în cunoaşterea poziţiei şi deplasării capului.

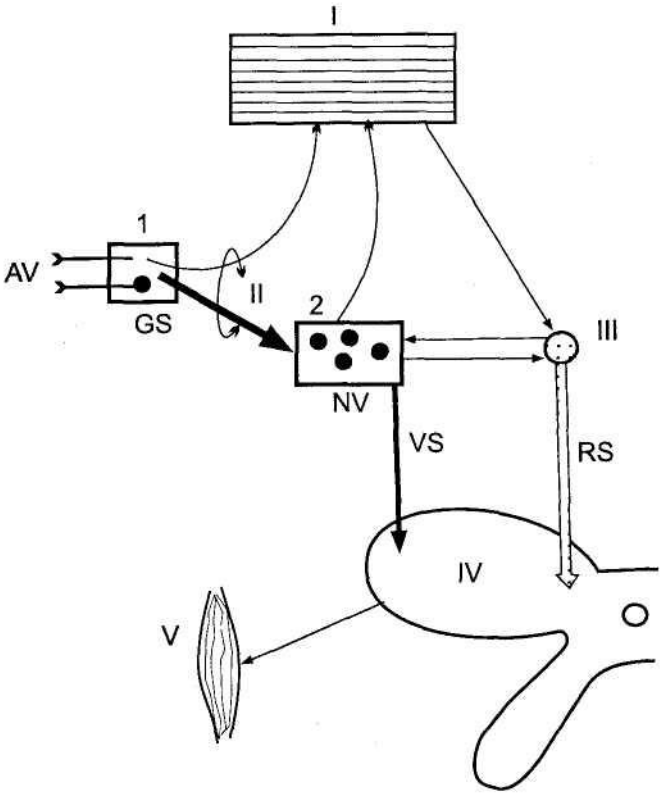


Figura 165. Schema reflexului vestibular şi relaţia cu cerebelul şi funcţia reticulată: AV – aparatul vestibular; GS – ganglionul Scarpa; NV – nucleii vestibulari; ES – fasciculul reticulo-spinal; VS – fasciculul vestibulo-spinal; 1. protoneuronul vestibular; 2. deu-toneuronul vestibular; I – cerebelul; ÎI – nucleul vestibular; III – formaţiunea reticulată; IV – cornul anterior; V – muşchiul.

Sistemul vestibular asigură echilibrul static şi cel dinamic. În dinamică, deplasarea este de două feluri: în linie dreaptă (acceleraţie liniară) şi cu întoarcere, rotaţie (viteză şi acceleraţie angulară). Fiecare tip de receptor are o anumită specializare. Receptorul pentru echilibrul static şi acceleraţia liniară este cel din utriculă şi saculă, iar cel pentru viteza şi acceleraţia angulară

(schimbarea direcţiei) este cel din canalele semicirculare.

Receptorii vestibulari semnalează schimbările posturale ale capului şi deplasările capului în momentele de acceleraţie sau deceleraţie. Rotaţia capului produce deplasarea endolimfei din canalele semicirculare, situate în planul în care are loc mişcarea. Endolimfa este deplasată în direcţia opusă mişcării capului (din cauza inerţiei sale), împinge cupula şi antrenează deplasarea cililor, producând depolarizarea celulelor epiteliale, cu apariţia impulsurilor care vor fi transmise centripet. Când se ajunge la o viteză constantă a mişcării, endolimfa are o viteză egală cu cea a capului şi cupula revine la poziţia iniţială. La oprirea mişcării capului se produce o nouă mişcare a endolimfei, cu deplasarea cililor.

Receptorii maculari descarcă tonic din cauza forţei pe care o exercită gravitaţia asupra otolitelor şi sunt stimulaţi de schimbările posturale şi acceleraţia liniară a capului. Otolitele având o densitate mai mare decât cea a limfei, vor fi deplasate în direcţia opusă mişcării.

Sistemul vestibular exercită şi controlul automat al motilităţii oculare în asigurarea fixării privirii la rotaţia capului, un timp suficient pentru obţinerea imaginii clare. Nucleii vestibulari de fiecare parte au o influenţă care tinde să devieze controversiv globii oculari. Devierea nu este manifestă din cauza acţiunii egale, în sens contrar, a nucleilor vestibulari de partea opusă. Această acţiune nu mai poate fi contracarată în leziunile vestibulare şi se produce o deviere lentă a globilor oculari, homolateral leziunii. Devierea este întreruptă de mişcări rapide ale globilor oculari spre partea opusă, realizându-se astfel o oscilaţie sincronă sub numele de *nistagmus vestibular*.

Impulsurile provenite de la receptorii vestibulari sunt importante în declanşarea reflexelor tonice labirintice, cu rol în menţinerea tonusului muscular. Lezarea sistemului vestibular

produce devieri tonice lente ale segmentelor de corp sau ale corpului în întregime.

Tabloul clinic cuprinde semnele subiective şi obiective ale afectării sistemului vestibular.

1. *Vertijul* (*ameţeala*) reprezintă senzaţia iluzorie de rotaţie, într-un.

sens pe care, aproape totdeauna, bolnavul îl poate preciza: senzaţie de rotire a bolnavului în raport cu obiectele înconjurătoare (*vertij psihosenzorial*) sau de rotire a obiectelor în raport cu subiectul (*vertij obiectiv*). Vertijul violent poate fi asociat cu cădere, fără pierderea stării de conştientă sau poate imobiliza bolnavul la pat, cu ochii închişi. Este însoţit adesea de greaţă şi vărsături, anxietate, transpiraţii, paloarea feţei, bradi sau tahicardie, tulburări respiratorii, hipotensiune arterială etc.

2. *Nistagmusul vestibular*, vizibil numai în poziţia laterală sau verticală a globilor oculari, reprezintă oscilaţia conjugată a globilor oculari, formată din succesiunea unei deviaţii lente şi a unei secuse rapide de sens contrar. El este definit de sensul în care bate secusa rapidă şi de direcţia ei: nistagmus orizontal, vertical, rotator, multidirecţional. În leziunile labirintice, nistagmusul este *orizontal* sau *rotator* (în sens orar sau antiorar) cu componenta lentă homolateral leziunii; este însoţit de vertij, înceţoşarea vederii sau oscilopsie, durează ore sau zile. În leziunile

1.

nucleilor vestibulari, nistagmusul este rotator. Leziunea căilor vestibulare produce nistagmusul *vertical* patognomonic pentru leziuni de trunchi cerebral sau *multidirecţional*, însoţit de vertij mai puţin intens, dar cu durată mai lungă (luni, ani). Leziunea fasciculului longitudinal medial determină nistagmus disociat (intensitate mai mare a oscilaţiilor pentru ochiul în abducţie).

Nistagmusul vestibular trebuie deosebit de alte forme de nistagmus, în care probabil nu sunt leziuni vestibulare:

— Nistagmusul congenital, vizibil în poziţie centrală a globilor oculari

(ereditar, după traumatism obstetrical), cu caracter pendular (ambele componente de amplitudine şi viteză egale), se accentează în privire laterală, persistă toată viaţa, cu excepţia nistagmusului asociat cu mişcări ritmice ale capului (spasmus mutans) care dispare după vârsta de 2 ani;

— Nistagmusul paretic şi din miastenie este unilateral şi chiar monocular, în paralizia oculomotorilor;

— Nistagmusul minerilor, des pendular, dispare când există o iluminaţie adecvată în mediu;

— Nistagmusul la bolnavii cu ambliopii;

— Nistagmusul medicamentos (fenitoin, streptomicină, amital sodic) deseori fără vertij, este primul semn de supradozare în tratamentul cronic cu fenitoin;

— Nistagmusul optocbinetic poate fi înregistrat electronistagmografic şi apare când bolnavul urmăreşte mişcarea unui disc cu dungi albe şi negre.

3. *Tulburările de echilibru în ortostaţiune* (echilibru static) pot fi intense, ducând la căderea bolnavului – de obicei de partea vestibulului lezat; alteori se produc numai deviaţii tonice. Modificarea poziţiei capului schimbă sensul căderii.

Probele clinice de punere în evidenţă a tulburărilor de echilibru sunt:

— Proba Romberg – evidenţiază tulburarea echilibrului static; bolnavul în ortostatism cu picioarele apropiate, ochii închişi şi braţele pe lângă corp, se înclină într-o parte şi tinde să cadă, sensul căderii fiind întotdeauna spre labirintul lezat – în sindromul vestibular periferic şi se modifică prin modificarea poziţiei capului, bolnavul continuând să se încline în direcţia în

care se află urechea lezată. În sindromul vestibular central, sensul căderii în proba Romberg este variabil, dar de obicei devierea se face posterior, iar direcţia devierii nu este influenţată de modificarea poziţiei capului. În sindromul vestibular, căderea este mereu în aceeaşi direcţie la acelaşi bolnav (Romberg sistematizat). Proba Romberg sensibilizat se realizează cu un picior în faţa celuilalt, bolnavul fiind tot în ortostatism, cu ochii închişi şi braţele pe lângă corp; ea este utilă atunci când deviaţia nu este evidentă la proba Romberg. În tulburarea de sensibilitate profundă conştientă (tabes, neuropatii), închiderea ochilor la efectuarea probei Romberg determină deviaţii variabile de la un moment la altul la acelaşi bolnav (Romberg nesistematizat);

— Proba „firului de plumb": bolnavul în ortostatism, cu ochii închişi este aşezat în faţa unui fir de care atârnă o greutate; ea dă posibilitatea urmăririi mai uşoare a dezechilibrului static;

— Deviaţia tonică a membrelor se evidenţiază prin proba braţelor întinse şi proba indicaţiei:

a. proba braţelor întinse (probă segmentară pentru membrele superioare): bolnavul aşezat, cu spatele sprijinit, întinde braţele paralel, în plan orizontal, în faţă la 90 de grade, iar examinatorul marchează poziţia lor, fixând două degete în prelungirea poziţiei iniţiale a braţelor bolnavului. În leziunile vestibulare, la închiderea ochilor, braţele deviază lent, în plan orizontal, spre labirintul lezat; b. proba indicaţiei: bolnavului, aşezat pe un scaun, i se cere să execute cu unul dintre membrele superioare, mişcări în plan vertical, având ca reper indexul examinatorului. După câteva mişcări cu ochii deschişi, bolnavul este rugat să le execute cu ochii închişi. În sindroamele vestibulare, mâna va devia către o direcţie sau alta, în funcţie de localizarea leziunii.

Tulburările de echilibru dinamic sunt reprezentate de alterarea mersului.

Bolnavul cu sindrom vestibular deviază în mers spre partea labirintului lezat. În cursul crizelor vertiginoase, deviaţiile în mers sunt mai accentuate şi uneori chiar mersul devine imposibil. Închiderea ochilor accentuează proba de mers.

În sindromul vestibular periferic se poate observa „mersul în stea" prin proba Babinski-Weill: bolnavul, cu ochii închişi, este solicitat să execute cinci paşi înainte şi înapoi, pe o linie dreaptă. După câteva repetări, bolnavul cu sindrom vestibular începe să devieze mersul, înainte de partea labirintului lezat şi înapoi de partea opusă, executând astfel un mers „în stea".

Probele instrumentale completează examenul clinic şi oferă date asupra funcţiei labirintice prin provocarea semnelor sindromului vestibular: nistagmus, proba Romberg, deviaţia braţelor.

— *Proba rotatorie* – explorarea se face pe bolnavul cu ochii închişi, învârtit într-un scaun rotator (5 ture în 20 de secunde). La oprirea rotaţiilor, bolnavul deschide ochii şi se notează durata, nistagmusului care apare (nistagmus postrotator) şi care este de obicei de aproximativ 30 – 40

secunde. Sensul nistagmusului diferă după sensul rotaţiei. În caz de leziune deficitară vestibulară nistagmusul durează mai puţin. Se notează de asemenea şi deviaţia tonică pusă în evidenţă de probele vestibulare;

proba calorică oferă posibilitatea excitării separate a fiecărui labirint. Se injectează sub presiune, în canalul auditiv extern, o cantitate de 10 – 50 ml. de apă rece (15 – 27°C) sau caldă (45°C). Canalul explorat trebuie adus în poziţie verticală. De aceea se vor imprima capului poziţii diferite (pentru canalul orizontal, capul va trebui flectat spre spate cu 50 – 60 grade). În mod normal, la proba calorică cu apă rece a urechii stângi se obţin după o perioadă de 30 de secunde, un nistagmus orizontal, în care secusa rapidă bate spre dreapta, o deviaţie tonică a

capului spre stânga şi senzaţie de vertij. Fenomenele durează aproximativ 100 secunde. Un labirint hipoexcitabil are perioada de latenţă şi durata reacţiilor prelungite, iar unul hiperexcitabil va îmbrăca aspecte inverse;

— *Proba galvanică* utilizează curent galvanic de 1 – 4 mA, aplicat prin electrozi unici sau bipolari, provocând o înclinare a capului spre anod şi o secusă rapidă a nistagmusului de partea opusă.

Nistagmografia reprezintă metoda de înscriere grafică a nistagmusului, realizată cel mai frecvent prin electronistagmografie. Investigaţia aceasta permite înregistrarea diferenţelor de potenţial bioelectric cor-neoretinian ce apare în timpul mişcării globilor oculari. Elementele semiologice oferite de traseul electronistagmografie pot fi de ordin cantitativ: durata răspunsului nistagmic, frecvenţa secuselor, amplitudinea lor şi viteza angulară a fazei lente sau calitativ: direcţia nistagmusului, neregularitatea ritmului nistagmic, eretismul reacţionai şi prezenţa parezelor intermitente.

Sindromul vestibular, după sediul leziunii, se clasifică în sindrom vestibular periferic şi sindrom vestibular central.

Sindromul vestibular periferic (armonic) este consecinţa unei leziuni a labirintului sau/şi a nervului vestibular până la terminarea lui în nucleii vestibulari; se numeşte armonic, deoarece toate deviaţiile tonice se fac de aceeaşi parte a urechii lezate.

El se caracterizează clinic prin:

— Vertij intens, însoţit frecvent de greţuri şi vărsături, exagerat de mişcările capului;

— Nistagmus orizontal sau rotator (excepţional vertical în leziuni labirintice bilateral), cu componenta lentă de partea lezată;

— Probele de deviaţie tonică care arată lateralizarea către

labirintul afectat;

— Semne asociate: acufene, hipoacuzie;

— Tendinţă la remisie în 3 – 4 săptămâni.

Sindromul vestibular periferic poate fi consecinţa unor: otite acute, traumatisme cu comoţie labirintică sau fracturi de stânci temporale, tumori şi arahnoidite de unghi pontocerebelos, hemoragii labirintice, boli infecţioase (gripă), intoxicaţii endogene şi exogene (salicilaţi, streptomicină fenitoin, chinină). În boala Meniere, sindromul vestibular periferic este produs depuseuri succesive de hipertensiune ale lichidului endolimfatic.

Sindromul vestibular central (dizarmonic) este consecinţa unor leziuni ale căilor vestibulare în trunchiul cerebral, şi se caracterizează prin:

— Vertij de intensitate redusă;

— Nistagmus multidirecţional; nistagmusul vertical este caracteristic pentru o leziune de trunchi cerebral;

— Echilibrul şi probele segmentare nu sunt influenţate de schimbarea poziţiei capului, iar deviaţiile lente pot să nu fie în aceeaşi direcţie cu secusa lentă a nistagmusului;

— Tendinţa la remisiune este lentă, uneori luni/ani;

— Semne asociate frecvente, care trădează suferinţa trunchiului cerebral, cerebelului, nervilor cranieni.

SINDROAMELE SENZITIVE

Ana Câmpeanu

Sistemul nervos, prin componenta sa senzitivo-senzorială poate fi informat din mediul extern şi intern, datorită acţiunii excitanţilor diverşi pe receptorii specifici. Excitaţia ajunge la analizatorul cortical, unde se transformă în senzaţie, parcurgând calea specifică, constituită din trei neuroni, dintre care primul (protoneuronul senzitiv) este localizat extra-nevraxial.

Sensibilitatea este examinată după programul prezentat în capitolul „Examenul neurologic”.

Sindroamele senzitive se pot clasifica în scop didactic şi pentru utilitate clinică în:

— Sindroame subiective (de regulă algice);

— Sindroame obiective: prin leziuni ale sistemului nervos periferic şi prin leziuni ale sistemului nervos central.

Sindroame senzitive subiective

Nevralgia este o durere vie, localizată, care se manifestă sub formă de crize paroxistice cu o durată variabilă. În intervalele dintre crize, durerea poate dispărea sau este înlocuită cu o durere suportabilă, surdă.

Crizele apar spontan sau sunt declanşate de mişcări, eforturi, frig, poziţii vicioase. Neurologic apare în leziuni ale nervului periferic ale rădăcinii posterioare sau în leziuni ale ganglionului rahidian.

Leziunile nervului periferic dau durere localizată în teritoriul senzitiv al nervului respectiv. Compresia nervului pe relieful osos este dureroasă (puncte Valleix). De asemenea, este dureroasă şi comprimarea muşchilor.

Leziunea rădăcinii posterioare provoacă nevralgie cu o topografie corespunzătoare dermatoamelor: în benzi longitudinale la membre şi orizontale pentru trunchi (durere în „centură"). Creşterea presiunii lichidului cefalorahidian (tuse, efort) accentuează durerea. Uneori este prezentă disociaţia albuminocitologică în L.C.R. Probele de elongaţie ale rădăcinilor sunt pozitive (proba Lassegue). Bolnavul fiind în decubit dorsal, se ridică membrul inferior extins de pe planul patului şi apare durere pe faţa posterioară a membrului inferior la aproximativ 30°.

Leziunea ganglionului rahidian dă dureri cu distribuţie tot radiculară, de regulă permanente, uneori cu paroxisme; se însoţeşte câteodată de erupţie de tip vezicular (zona zoster).

Majoritatea nevralgiilor de cauză spinală sunt determinate

de afecţiuni vertebrale prin procese iritative, compresive (tumori, spondilite, spondiloză, fracturi, anomalii ale coloanei vertebrale etc), fenomenelor dureroase adăugându-li-se uneori semne de compresiune medulară.

Nevralgia este determinată de o leziune iritativă a fibrelor algoconductoare mielinice ale primului neuron senzitiv.

Cauzalgia se manifestă prin durere continuă, difuză, cu caracter de arsură, tulburări vasomotorii (vasodilataţie sau vasoconstricţie) şi tulburări trofice mari, care depăşesc teritoriul nervului lezat, asociindu-se cu tulburări psihice. Orice stimulare produce o exacerbare a durerii (hiperpatie); paradoxal, o atingere uşoară produce o senzaţie de căldură intensă, iar apăsarea aceluiaşi loc este mult mai puţin dureroasă.

Cauzalgia apare mai frecvent în leziunile parţiale ale nervului median şi nervului sciatic popliteu intern. Cauzalgia este produsă de o leziune iritativă a fibrelor amielinice algoconductoare, care împrumută traiectul sistemului simpatic.

Durerea fulgurantă apare în leziunea căilor sensibilităţii conştiente proprioceptive Goll şi Burdach, prin deaferentarea cornului posterior, care primeşte în condiţii normale de la aceste căi nişte colaterale inhibitorii cu rol în oprirea unei părţi din excitaţiile provenite din mediul extern şi cel intern în drumul lor spre scoarţă. Când inhibiţia nu se mai produce, durerea se poate declanşa uşor, la stimuli exteroceptivi minimi, fiind uneori de intensitate mare, sub formă de descărcări dureroase „de fulgere". Se întâlneşte în tabes şi în neuropatii pseudotabetice.

Sindromul extensorprogresiv (fiziopatic) se manifestă prin dureri tulburări motorii şi vegetative, care se extind progresiv din partea distală spre cea proximală a membrului. Ele apar după traumatisme ale mâinii mai ales după zdrobiri ale pulpei degetelor sau unghiilor.

Durerea viscerală şi *referită* (proiectată): durerea viscerală

este o durere profundă, care se suprapune teritoriului anatomic al organului afectat, iar durerea referită se traduce prin senzaţie dureroasă resimţită de bolnav într-un teritoriu cutanat superficial, cu topografie uneori îndepărtată de visceral afectat (durere proiectată în umăr şi braţul stâng în angina de piept, în umărul drept în colica biliară). Durerea referită se explică prin proiecţia pe acelaşi neuron medular atât a sensibilităţii vis-cerului, cât şi a unui teritoriu cutanat. Atunci când acest neuron medular primeşte impulsuri datorate afectării viscerale, traducerea procesului patologic se face de către sistemul nervos prin referirea durerii nu la visceral afectat, ci la aria cutanată.

Durerea talamică apare de partea opusă leziunii talamice, are topografie variabilă, cuprinzând membrele, dar putând să se extindă şi la torace, faţă, limbă; are caracter continuu, uneori cu exacerbări paroxistice şi este însoţită de anxietate. Poate fi provocată sau exacerbată de stimuli care nu sunt algezici, mai ales la aplicare de rece (hiperpatie). Câteodată, durerea este declanşată de stimuli afectivi sau chiar visceroceptivi.

Mialgia – durerea musculară – este prezentă în neuropatii periferice şi în miozite, apare spontan şi la compresia maselor musculare.

Cefaleea este unul dintre principalele simptome întâlnite în practica medicală.

Cefaleea este un simptom şi nu o boală, iar succesul terapeutic depinde de un diagnostic corect. Structurile sensibile la durere ale extremităţii cefalice sunt următoarele: scalpul şi vasele care îl irigă, muşchii capului şi gâtului, sinusurile venoase mari şi venele tributare lor, arterele durei, arterele mari şi dura de la baza craniului, unii nervi cranieni (V, VII, IX) şi nervii cervicali superiori.

Mecanismele care pot produce cefalee pot fi:

— Tracţiunea asupra venelor aferente sinusurilor mari, cu

deplasarea acestora, a arterelor meningee mijlocii şi arterelor de la baza craniului;

— Distensia şi dilatarea arterelor;

— Răspunsul inflamator al structurilor sensibile la durere;

— Compresiunea nervilor cranieni şi cervicali.

Anamneza unui pacient cu cefalee trebuie să aducă informaţii despre: 1. localizarea durerii – frontal, temporal, occipital, vertex unilaterală, bilaterală sau variabilă.

2. tipul durerii – constantă, intermitentă, pulsatilă sau de tip arsură, compresie etc.

3. durata, intervalul între episoadele dureroase şi momentul apariţiei:

dimineaţa, seara; în timpul manevrelor va salva; premenstrual, în timpul stresului, meteorosensibile, după ingestia unor alimente sau alcool, după efort fizic (sport la copii), urcatul la altitudini mari, pauze mari între mese, fumat.

4. intensitatea durerii;

5. simptomatologie asociativă: tulburări de vedere, ameţeli;

6. antecedente familiale;

7. antecedente patologice ale bolnavului (hipertensiune arterială, infecţii, alergii, traumatisme, puncţii lombare recente);

8. administrare de: vasodilatatoare, contraceptive orale, alcool, droguri de stradă.

Examenul clinic şi neurologic trebuie să cuprindă: măsurarea presiunii arteriale, notarea pulsatilităţii arterelor temporale, examenul musculaturii cervicale posterioare, sensibilitatea scalpului, auscultaţia cutiei craniene, examenul punctelor sinusale.

Diagnosticul etiologic al cefaleei este stabilit prin anamneză, examen neurologic şi prin investigaţii imagistice – grafii craniene, R.M.N., CT cranio-cerebral.

Principalele categorii de cefalee sunt: din hipertensiunea

intracraniană, din migrenă, datorată contracţiei musculare cervicale, din hemoragii intracraniene, din boli inflamatorii.

Cefaleea din hipertensiunea intracraniană, care apare în tumori cerebrale, hematoame (epidural, subdural, intraparenchimatos), abces cerebral, hidrocefalie; este o cefalee bilaterală neputsatilă, apare mai ales dimineaţa, are o evoluţie progresivă în sensul că la debut este intermitentă, apoi permanentă. Este exacerbată de tuse, mişcări sau poziţie clinostatică. Manevrele va salva sunt dureroase. Cefaleea se asociază cu vărsături. Examenul fundului de ochi evidenţiază edemul papilei, iar examenul neurologic poate evidenţia semne neurologice de focar.

Cefaleea la pacienţii cu HTA severă sau HTA episodică apare dimineaţa, uneori are caracter pulsatil, este localizată occipital şi se ameliorează la tratamentul HTA.

Migrena este un sindrom cefalalgic ciclic, a cărui etiologie este necunoscută, dar se consideră a fi datorat dilataţiei uneia sau mai multor ramuri ale arterelor cerebrale, prin tulburări ale reglării vascularizaţiei intracraniene. Poate apărea prin eliberarea unor substanţe nocive care acţionează pe peretele arterial sau pe terminaţiile nervoase, scăzând

Pragul de excitabilitate pentru durere.

Atacurile se asociază cu modificări ale nivelului plasmatic de 5 hidroxitriptamină.

Tipurile de migrenă sunt următoarele:

a. *Migrena clasică* – cefalee episodică, pulsatilă, uneori este precedată de simptome vizuale (scotoame scintilante, defecte de câmp vizual) sau de alte prodroame (tulburări de sensibilitate, vertij, tulburări motorii schimbări comportamentale). Topografia cefaleei poate fi unilaterală deseori este variabilă. Cefaleea se asociază cu greaţă, vărsături, fonoşi fotofobie. Apare în orice moment al zilei, se ameliorează sau dispare în somn sau după

vărsături. Poate fi provocată de unele alimente (ciocolată brânză fermentată, vin roşu, nitriţi, glutamat monosodic).

Sindromul de migrenă clasică poate fi definit prin următoarele faze:

— Faza prodromală care precede cu câteva ore cefaleea, când bolnavii se plâng de greaţă, devin euforici sau depresivi, le creşte apetitul sau setea;

— Faza a doua, când apar simptomele neurologice;

— Faza a treia – cefalee pulsatilă acompaniată de vomă, fotofobie, diaree, fonofobie. Cefaleea poate dura 4 – 6 ore sau 1 – 2 zile; ea dispare după vomă sau somn;

— Faza a patra sau postmigrenă caracterizată prin sensibilitate a scalpului sau a locului cefaleei, recurenţa cefaleei.

Migrena are o istorie familială şi este mult mai frecventă la copii. Durata episodului dureros este de câteva ore până la câteva zile.

Examenul neurologic este normal. Dacă apar semne neurologice de focar, bolnavul va fi investigat în sensul unei malformaţii arterio-venoase. Tratamentul migrenei clasice este cel comun migrenei.

b. *Migrena comună* – cefalee cu periodicitate – apare dimineaţa după trezire sau trezeşte bolnavul din somn, este pulsatilă, se însoţeşte de greaţă, vărsături, diaree, semnele neurologice lipsesc.

c. *Migrena acompaniată* – cefaleea este precedată şi însoţită de tulburări neurologice tranzitorii (hemiplegii, paralizii de oculomotori, oftalmoplegie, parestezii, afazie, sindroame confuzionale). Aceste simptome apar prin constricţia vaselor intracraniene. Bolnavul trebuie investigat pentru a exclude malformaţia arterio-venoasă.

d. *Migrena în ciorchine* (Cluster Headache) – episodul dureros are debut brutal, cu dureri retroorbitare, tendinţă de

repetare asociată cu lăcrimare, rinoree, ptoză palpebrală. Are tendinţa de apariţie în serie (de aici denumirea), cu remisiuni de ani. Adesea apariţia ei este precipitată de alcool.

Tratamentul preventiv al migrenei constă în evitarea factorilor precipitanţi sau care provoacă cefaleea, oboseala şi stresul. La bolnavii care au o frecvenţă mare a crizelor se impune profilaxia farmacologică cu beta blocante (propranolol în doze de 80 mg/zi); blocanţii de calciu (vera-pamil – 80 mg de 3 – 4 ori/zi); amitriptilină 25 – 125 mg/zi; methysergide (antagonişti serotoninici) – 2 mg de 3 – 4 ori/zi sau imigran (sumatriptan).

Migrena premenstruală poate răspunde la diuretice (acetazolamidă – 250 mg la 12 h sau la estrogeni depot). Pacienţii răspund diferit la aceste droguri; dacă un medicament nu este eficient după o cură adecvată (2 – 3 luni), încearcă altul. Atacul acut se tratează cu analgetice (de preferat paracetamol, aspirină), ergotamină (antagonist de 5 HT) 2 mg per os, sumatriptan (Imigran). În general, este utilă combinaţia de analgetic X + Beta blocant, antiemetic, diuretic şi sedativ. Când bolnavul prezintă vărsături, administrarea tratamentului se face parenteral sau sub formă de supozitoare.

Cefaleea contracţiei musculare susţinute a muşchilor cefei (de tensiune) este de obicei bilaterală, neputsatilă, are debut occipital şi iradiază frontal, scalpul este sensibil la presiune; are intensitate mai mare seara, durează zile, apare prin contracţia prelungită a muşchilor capului şi gâtului, în artroze şi artrite cervicale sau în miastenie.

Cefaleea din hemoragia subarahnoidiană are debut brutal, occipital sau generalizat; este asociată cu contractură a musculaturii gâtului, vertij, vărsături, uneori agitaţie, crize convulsivante, tulburări ale stării de conştientă. Uneori se poate însoţi de sindroame neurologice focalizate.

Cefaleea vasculară şi toxică apare prin vasodilataţia

arterelor intracraniene, ca răspuns la factori etiologici diverşi: boli febrile, hipoglicemie, hipoxie, hipercapnie, vasodilatatoare, encefalopatie hipertensivă, stare posteritică. Droguri ca fenacetina, nitriţi, nifedipina, amfetamina pot fi cauza cefaleei. De asemenea, expuneri prelungite în atmosferă cu

CO, insecticide, benzină, camere încălzite cu cărbuni pot provoca cefaleea vasculară.

Cefaleea din bolile inflamatorii intracraniene ca: meningita, meningoencefalita, tromboflebita intracraniană; în general, este generalizată, foarte severă, se însoţeşte de semne meningeale. Diagnosticul pozitiv este stabilit prin examenul LCR.

Cefaleea din arteritele craniene (polimialgia reumatică şi arterita temporală cu celule gigante); este cea mai frecventă cefalee a vârstnicului, apare după 60 de ani. Debutul cefaleei este unilateral sau bilateral în regiunea temporală, occipitală sau fronto-occipitală. Intensitatea este variabilă. Mulţi bolnavi au arterele temporale îngroşate cu prezenţa de noduli. Ca efect secundar poate apărea ocluzia arterelor retiniene.

Diagnosticul se stabileşte prin prezenţa VSH crescută şi biopsie arterială.

Tratamentul specific este administrarea de antiinflamatorii steroidice câteva luni.

Nevralgiile craniene (nevralgia de trigemen, glosofaringian) vor fi expuse la patologia nervilor cranieni.

Nevralgia suboccipitală se traduce prin dureri în teritoriul de distribuţie al marelui nerv occipital (Arnold – ramura posterioară a celui de-al doilea nerv cervical). Durerea este unilaterală, începe în regiunea nucală şi iradiază în jumătatea regiunii occipitale corespunzătoare. Uneori, durerea iradiază în regiunea plexului cervical superficial, ajungând până la regiunea auriculară şi mastoidiană. Nevralgia poate fi simptomatică unei spondiloze cervicale, luxaţii sau malformaţii ale vertebrelor

cervicale (bloc sau dislocaţie atlanto-occipitală), unui morb Port suboccipital, unei tumori medulare. Deseori, cauza nu poate fi evidenţiată, invocându-se originea reumatismală.

Cefaleea de etiologie sinusală (nazală) este localizată frontal, neputsatilă, punctele sinusale sunt dureroase, se asociază cu tulburări vasomotorii nazale, congestie nazală, rinită vasomotorie, secreţii purulente.

Apare în inflamaţiile acute sau cele cronice, neoplasmele sinusurilor paranazale.

Cefaleea din bolile oculare apare în glaucom, tulburări ale echilibrului muşchilor oculari, contracţia orbicularilor, tulburări de refracţie, inflamaţii retrooculare, tumori oculare. Este o durere predominant oculară, se reflectă occipital, apare în special după perioade lungi de citit, se asociază cu tulburări de vedere.

Cefaleea mai apare şi în afecţiunile craniului şi cele ale gâtului ca:

artrite temporo-mandibulare, artroze ale joncţiunii cranio-cervicale, compresie a nervilor cervicali superiori (impresiune bazilară).

Cefaleea din afecţiuni psihice ca: nevroze, depresie, anxietate şi cefalee posttraumatică sunt cronice, se asociază cu tulburări nevrotice ca anxietate, oboseală, iritabilitate, incapacitate de concentrare.

Sindroame senzitive obiective

Tulburările senzitive pot fi clasificate după: intensitatea lor (anestezie, hipoestezie), după calitatea lor (globale, disociative) şi topografia lezională.

Tulburările senzitive globale, provoacă perturbări ale tuturor modalităţilor senzitive. Disociaţiile de sensibilitate constau în alterări preferenţiale sau exclusive ale unora dintre sensibilităţile elementare şi sunt două feluri de disociaţii: de tip seringomielic (pierderea sensibilităţii termo-algice cu păstrarea

sensibilităţii profunde şi tactile) şi de tip tabetic (anestezie profundă şi tactilă cu conservarea sensibilităţii termo-algice).

Disociaţia de tip seringomielic (fig. 166) este denumită astfel, deoarece este caracteristică pentru „seringomielie", boală în care există o leziune sub forma unei cavităţi în centrul măduvei, în jurul canalului ependimar; leziunea întrerupe fibrele care provin din cornul posterior (axonii deutoneuronului) ce se încrucişează la acest nivel şi se îndreaptă spre cordonul lateral spre a transmite ascendent sensibilitatea termo-algică; sensibilitatea profundă şi o parte din cea tactilă conduse prin cordoanele posterioare nu sunt afectate. Apare în general ca o bandă suspendată.

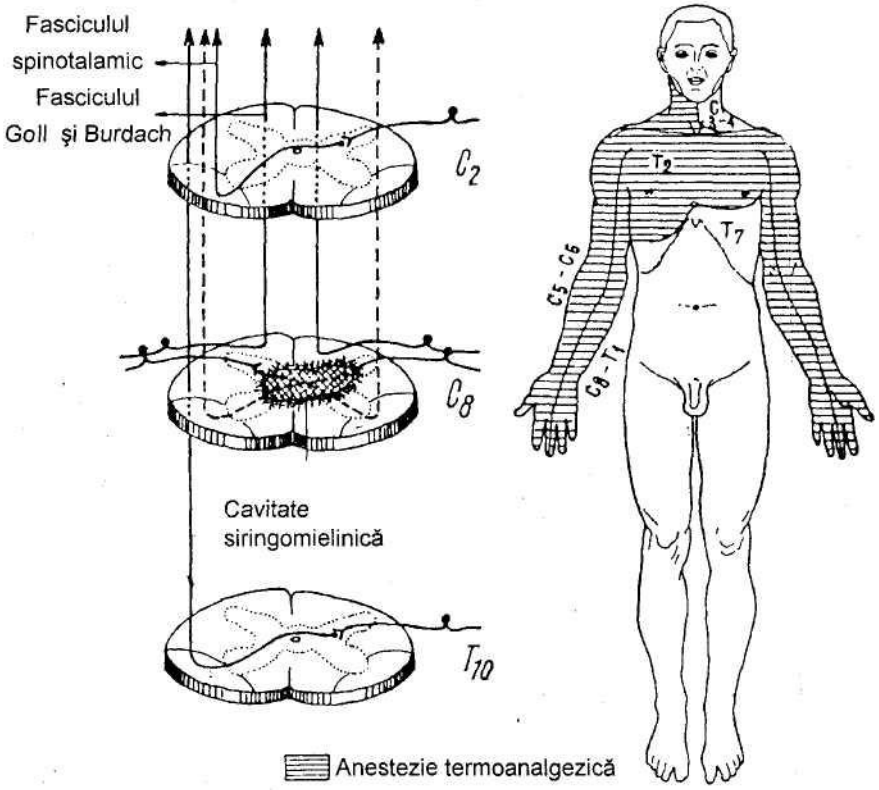


Figura 166. Schema tulburărilor de sensibilitate de tip mielic.

Disociaţia de tip tabetic (fig. 167) este caracteristică tabesului, unde procesul inflamator infecţios de radiculită posterioară luetică determină alterarea preferenţială a fibrelor lungi care conduc sensibilitatea profundă şi tactilă; fibrele scurte termo-algice sunt mai rezistente şi aceste sensibilităţi rămân intacte.

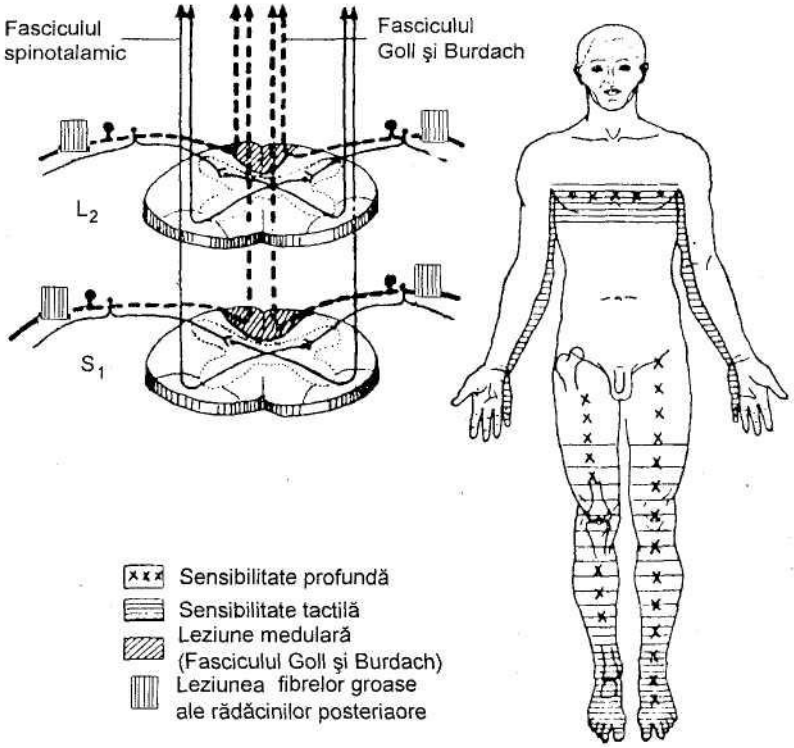


Figura 167. Schema tulburărilor de sensibilitate de tip tabetic.

Ambele disociaţii se pot întâlni şi în alte leziuni ale sistemului nervos cu diverse topografii.

Sindroamele senzitive sunt:

A. *Sindroame senzitive prin leziuni ale sistemului nervos periferic* care se manifestă prin dureri, parestezii, tulburări de sensibilitate obiectivă în teritoriul senzitiv al nervilor afectaţi. Tulburările senzitive obiective sunt globale, interesând atât sensibilitatea superficială, cât şi pe cea profundă.

Ele pot fi de tip:

1. neuropatie periferică (nevrită periferică focală sau multifocală, prin leziunea unuia sau a mai multor nervi periferici;

2. polineuropatie;

3. radiculopatie.

1. *Sindromul senzitiv al nervilor periferici* se manifestă prin distribuţia tulburărilor de sensibilitate în teritoriul unui nerv (fig. 168) sau a mai multor nervi, este simetrică sau asimetrică, distală sau proximală.

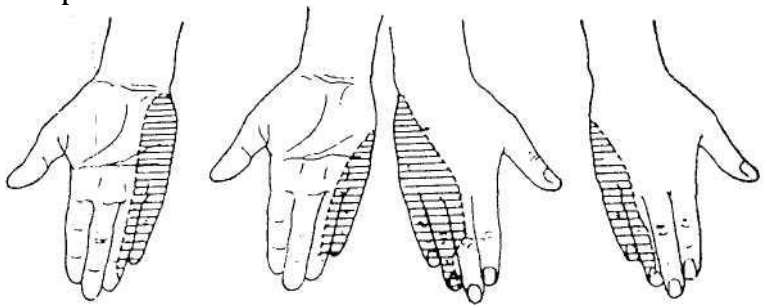


Figura 168. Diferite zone de anestezie superficială după secţionarea nervului cubital (după Riser)

În general, mononeuropatiile sunt determinate de cauze locale (exemplu, compresiune), vasculare (mononeuropatiile multiple), cauze imunologice, metabolice (exemplu, neuropatii inflamatorii demielinizante – din diabet, uremie).

2. *Sindromul polineuropatic* este caracterizat prin dureri şi pares-tezii la extremităţile membrelor. Tulburările de sensibilitate obiectivă predomină distal, simetric, cu aspecte de „şosete" şi „mănuşi", cu diminuarea treptată a hipoesteziei spre părţile proximale (fig. 169). În unele polineuropatii (etilică,

diabetică) poate predomina alterarea sensibilităţii profunde ca în tabes (disociaţie tabetică); uneori se asociază cu paralizii constituind un sindrom senzitiv motor bilateral, simetric şi distal.

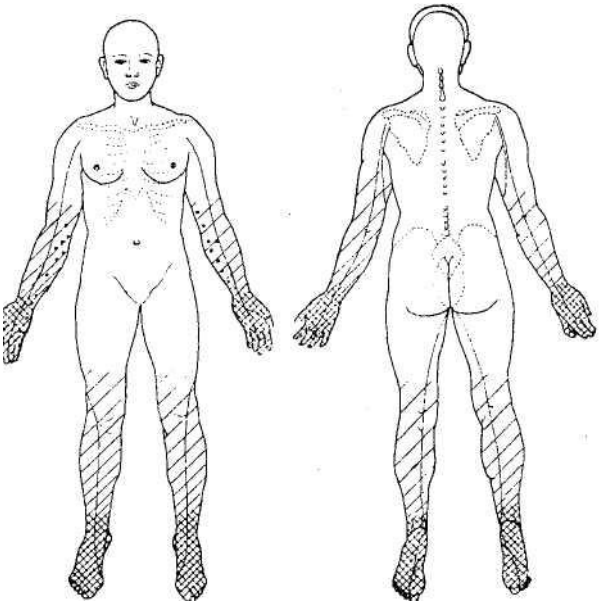


Figura 169. Schema tulburărilor de sensibilitate superficială de tip polinevritic. Teritoriile cu anestezie sunt haşurate; teritoriile cu hipoestezie sunt indicate de *linii oblice*, cu atât mai rare, cu cât hipoestezia este mai discretă, hiperestezia este indicată *prin puncte*.

3. *Sindromul senzitiv radicular*: tulburările subiective şi cele obiective ale sensibilităţii sunt dispuse în benzi longitudinale la nivelul membrelor şi în benzi orizontale pe trunchi şi se traduc printr-o atingere globală atât a sensibilităţii superficiale, cât şi a celei profunde. Pentru atingerea radiculară pledează exacerbarea durerii la eforturi (strănut, tuse defecaţie) care, crescând presiunea LCR, sporesc compresiunea radiculară. Manevrele de elongaţie ale rădăcinilor sunt dureroase (exemplu manevra Lassegue). Tulburările de sensibilitate se întâlnesc localizate pe unul sau două dermatoame sau generalizate (în

poliradiculonevrite). Se asociază mai ales în ultimul caz şi cu afectarea rădăcinilor motorii.

Se pot evidenţia radiologic modificări ale coloanei vertebrale şi adeseori LCR prezintă alterări semnificative pentru procese compresive sau inflamatorii.

B. *Sindroame senzitive prin leziuni ale sistemului nervos central* pot fi la nivel medular, trunchi cerebral, talamic, cortical.

1. *Sindroamele senzitive medulare* sunt sistematizate în: sindromul de corn posterior şi al substanţei cenuşii centromedulare, sindromul de cordon antero-lateral, sindromul de cordon posterior, sindromul de hemisecţiune şi cel de secţiune medulară.

Sindromul de corn posterior şi al substanţei cenuşii centromedulare.

În ambele cazuri există o disociaţie de sensibilitate de tip seringomielinic (în cornul posterior pătrund fibrele scurte termo-algice care, după ce fac sinapsă la baza cornului posterior, se încrucişează în regiunea centromedulară.

Ca topografie, anestezia este radiculară şi unilaterală (homolaterale) în lezarea cornului posterior şi suspendată (între zone cu sensibilitate normală) şi bilaterală în leziunea centromedulară.

Sindromul de cordon antero-lateral constă în disociaţie seringomielinică sublezional, de partea opusă leziunii. Există dureri difuze uneori cauzalgice. În cazul unei compresiuni medulare din afară înăuntru, tulburările de sensibilitate apar întâi la membrul inferior (conform somatotopiei în fasciculul spinotalamic – legea Foerster).

Sindromul de cordon posterior (Goli şi Burdach) provoacă o pierdere a sensibilităţii profunde conştiente şi tactile epicritice (disociaţie tabetică), sublezional şi homolateral, uneori cu dureri fulgurante.

Sindromul de hemisecţiune medulară (Brown-Sequard) (fig. 170).

Leziunea unei jumătăţi a măduvei afectează sensibilitatea profundă de aceeaşi parte, iar de partea opusă determină o tulburare de sensibilitate termoalgică (fibrelele fascicolului spinotalamic fiind încrucişate), cu nivel care arată locul leziunii. Tot de aceeaşi parte cu leziunea exista un sindrom piramidal. Leziunea rădăcinii provoacă o bandă de anestezie radiculară homolaterală şi uneori deasupra ei o hiperestezie prin fenomene de excitaţie.

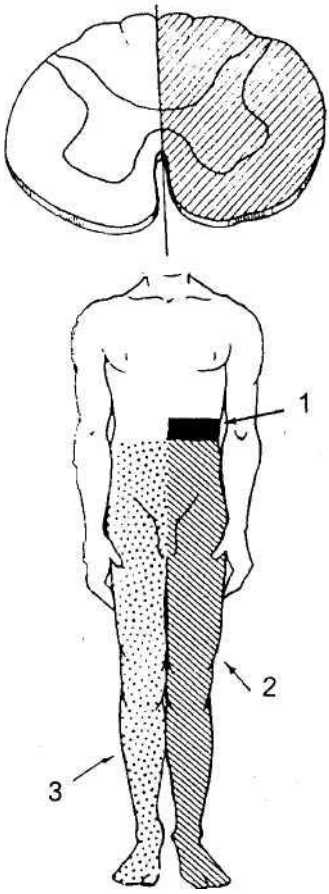


Figura 170. Sindromul de hemisecţiune medulară-Brown-Sequard (leziunea la nivelul T10 stânga: 1 – anestezie; 2 – tulburări de sensibilitate propioceptivă şi vibratorie; 3 – tulburări de sensibilitate termică şi dureroasă.

Sindromul de secţiune medulară totală determină o anestezie globală sublezională, cu limită, sau nivel bine delimitat la locul secţiunii, asociat cu para- sau tetraplegia prin leziunea fasciculelor piramidale, tulburări sfincteriene, vegetative şi trofice.

2. *Sindroamele senzitive de trunchi cerebral* apar în:

leziuni bulbare şi protuberanţiale inferioare când se pot observa în leziuni *laterale* hemianestezii alterne; la faţă tulburări de sensibilitate de aceeaşi parte cu leziunea (prin lezarea nucleului gelatinos al trigemenului) şi la trunchi şi membre tulburări de sensibilitate de partea opusă (fasciculele spinotalamice fiind încrucişate – fig. 171); în leziuni *mediane* ce interesează lemniscul median provoacă tulburări de sensibilitate profundă (tip tabetic) controlateral leziunii. Sindromul altern senzitiv este asociat în bulb cu afectarea homolaterală a nucleilor IX, X, XI (tulburările deglutiţiei şi fonaţiei), iar în protuberantă cu afectarea homolaterală a nucleilor VI şi VII;

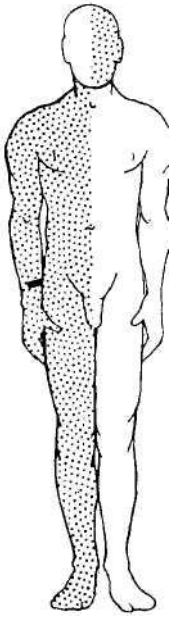


Figura 171. Sindromul Wallenberg stâng. Tulburări de sensibilitate termică şi algică în stânga la faţă şi dreapta la corp.

leziuni ale jumătăţii superioare a protuberantei şi ale mezencefalului, când hemianestezia este totală, controlaterală leziunii, deoarece fasciculele spinotalamice şi bandeleta Reil mediană (care conduce sensibilitatea profundă conştientă) sunt împinse lateral prin apariţia şanţului interpendicular.

3. *Sindromul senzitiv talamic* cuprinde din punct de vedere senzitiv: – dureri vii, persistente, paroxistice, cu caracteristica de hiperpatie talamică ce cuprinde jumătatea corpului opusă leziunii, fie este limitată. Durerea talamică este declanşată de stimuli minori (o picătură de apă – de exemplu, o simplă atingere) şi provoacă o suferinţă violentă sub forma de arsuri iradiante, difuze, persistente şi chinuitoare. Durerea poate fi intensificată de excitanţi sau declanşată de stimuli senzoriali, auditivi, psihici, emoţionali. Reacţia dureroasă disproporţională faţă de intensitatea excitantului declanşator a fost numită

hiperpatie. Este atribuită eliberării nucleului lateral posterior şi caracterul emoţional este probabil urmarea eliberării nucleului median şi a proiecţiilor prefrontale.

— Examenul neurologic obiectiv găseşte tulburări de sensibilitate profundă, controlateral leziunii (prin lezarea nucleului ventral posterior lateral, sensibilitatea superficială are o dublă reprezentare talamocortical).

Uneori, tulburarea sensibilităţii poate predomina la membrul inferior

(leziune laterală); atingerea senzitivă izolată a feţei este rară, nucleul arcuat Flechsig având o dublă vascularizaţie.

— Tulburări de schemă corporală s-au descris uneori în sindromul talamic, legate probabil de tulburările de sensibilitate profunde şi ca efect al diaschizisului, al repercusiunii leziunilor talamice asupra circuitelor corticotalamo-corticale. Macrostereognosia, iluzii de poziţie şi mişcare ale membrelor sau chiar membre-fantomă sunt aspecte ale acestor tulburări.

4. *Sindromul senzitiv cortical* (fig. 172) este determinat de afectarea ariilor 3, 1, 2 – (circumvoluţia parietală ascendentă), unde se proiectează nucleul ventral posterior talamic şi prin afectarea câmpurilor 5, 7, unde se proiectează nucleul lateral posterior.

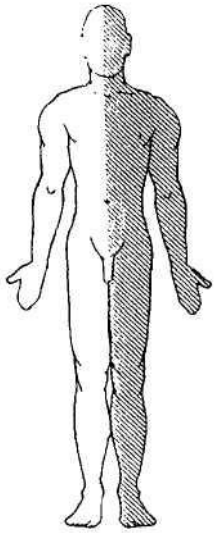


Figura 172. Tulburări de sensibilitate în leziunea lobului parietal drept. Controlateral leziunii sunt tulburări de tip astereognozic, barognozic, inatenţie tactilă, tulburări de sensibilitate mioartrokinetică.

Somatotopia ariei senzitive primare (câmpurile 3, 1, 2) este bine definită: partea inferioară recepţionează proiecţiile din regiunea cefalică, în ordine ascendentă se proiectează succesiv dermatoamele cervicale, ale membrului superior, torace, iar în partea superioară şi lobul paracentral se proiectează sensibilitatea membrului inferior. Ariile 5 şi 7 sunt asociative şi contribuie la corelarea, integrarea informaţiilor senzitive primare în percepţii diferenţiate sintetice.

Sindromul senzitiv cortical se manifestă prin alterarea sensibilităţii profunde (sensibilitatea termo-algică posedă dublă reprezentare corti-cală) şi a sensibilităţii epicritice – controlateral leziunii.

Se observă atopognozie, adermolexie, tulburări în discriminarea spaţială a excitaţiilor, în diferenţierea greutăţilor, astereognozie, se poate evidenţia fenomenul de inatenţie

senzitivă (sau extincţie); bolnavul care percepe excitaţia unilaterală, izolată a hemicorpului afectat, nu o mai percepe când ea este practicată simultan cu excitaţia regiunii simetrice îndemne care, fiind mai intensă, o acoperă, o stinge pe cealaltă (mai slabă).

S-a descris în leziunile lobului parietal şi agnosia pentru durere (asimbolia durerii) în leziuni ale porţiunii sale posterioare.

Ca topografie, alterările senzitive pot avea aspect de hemianestezie opusă, o topografie segmentară, cheiro-orală (degete-gură) ori pseudora-diculară. Pot exista crize jacksoniene senzitive cu aceeaşi topografie şi extindere în pată de ulei; uneori sindromul senzitiv cortical seamănă cu cel talamic, dar durerile sunt mai rare în leziunile corticale.

Ca fenomene asociate citäm: tulburările de somatognozie (schemă corporală) în leziunile parietale drepte; simptome din aşa-numitul sindrom Gerstmann în leziunile stângi (a se vedea „sindroamele corticale").

Confirmarea sindroamelor senzitive nu este posibilă prin teste de laborator, dar sunt unele teste ca: scăderea vitezei de conducere senzitivă în nervul periferic în leziunile de tip demielinizant şi potenţialele evocate somato-senzitive care pot demonstra scăderea conductibilităţii în nervul periferic, în măduva spinării, lemniscul median până la talamus, de la talamus la cortex. Aceste teste nu cer cooperare cu pacientul şi deci pot fi folosite în analiza sistemului senzitiv în stările comatoase, ele reprezentând totodată o modalitate obiectivă de a confirma o simptomatologie subiectivă.

SINDROAME ALE ARIILOR CORTICALE DE ASOCIAŢIE

Ana Câmpeanu

Cortexul cerebral este compus din arii funcţionale cu potenţial diferit din punct de vedere al integrării activităţilor

motorii şi senzitiv senzoriale. Se deduce deci, că în cadrul larg al funcţiilor cerebrale există mai multe niveluri de integrare:

— *Primar*, senzorial sau efector (motor), care corespunde ariilor primare

(de exemplu, aria motorie din câmpul 4; aria senzitivă din câmpul 3, 1, 2; aria vizuală din câmpul 17; aria auditivă din câmpul 41, 42), ce permit perceperea simplă a excitaţiilor sosite pe căile specifice sau realizarea actului motor (senzaţia de lumină, durere, sunet, efectuarea motilităţii voluntare) – a cărui leziune duce la pierderea funcţiei: paralizie, anestezie etc;

— *Intermediar* – a cărui caracteristică este construirea unor „modele cerebrale", a unor scheme complexe sau engrame care permit: recunoaşterea (în plan senzorial) şi activitatea motorie (în plan efector).

Aceste modele intermediare de integrare dau o formă complexă, inteligibilă excitaţiilor ajunse la scoarţa cerebrală, realizând funcţia gnozică (a cărei pierdere se numeşte *agnozie*) şi, pregătesc un model complex pentru activitatea motorie, funcţia praxică (a cărei pierdere se numeşte *apraxie*).

Nivelul intermediar de integrare se realizează în ariile secundare (de asociaţie), care se întind pe o suprafaţă de 1 – 5 cm în jurul ariilor primare. Distrugerea acestor arii conduce la pierderea capacităţii de analiză şi sinteză a excitaţiilor primite din ariile primare (deci nu de la periferie) sau de realizare a actelor motorii complexe (îmbrăcatul, desenatul) actelor convenţionale ca: salutul militar, semnul crucii etc. Şi nu gesturi simple ca: flexie, extensie, abducţie.

În cadrul ariilor de asociaţie există la nivelul locului de întâlnire al lobului parietal inferior, lobului temporal şi lobului occipital (câmpul 39) – *aria de asociaţie terţiară*, unde se realizează o sinteză complexă a stimulilor veniţi din multiple arii primare şi de asociaţie, realizându-se o interpretare generală,

care permite cooperarea; aceasta este de două feluri: verbală, care se realizează cu emisfera dominant şi neverbală (prin gesturi şi imagine), care se realizează cu emisfera minor (nedominant).

Acest capitol are scopul de a trata disfuncţiile ariilor de asociaţie: afazia, apraxia, agnozia, sindroame de deconectare (disconnection syndromes).

Afazia

Afazia este un semn şi traduce o tulburare dobândită a limbajului, atât a expresiei (utilizării), cât şi a înţelegerii semnificaţiei semnelor verbale şi grafice însoţite de tulburări intelectuale în legătură cu organizarea conceptelor şi formularea simbolică a gândirii. Este o tulburare de utilizare a lexicului.

Afazia este datorată leziunilor scoarţei cerebrale din emisfera dominantă (emisfera stângă la dreptaci), zona principală (câmpul lui Wernike)

cuprinzând porţiunea posterioară a lobului temporal şi regiunile vecine din lobul parietal şi cel occipital (girusul supramarginal, plică curbă, câmpurile 39, 40); a doua zonă este la nivelul piciorului F3 (câmpurile 44, 45 aria Broca); a treia zonă este la nivelul ariei motorii suplimentare (fig. 173).

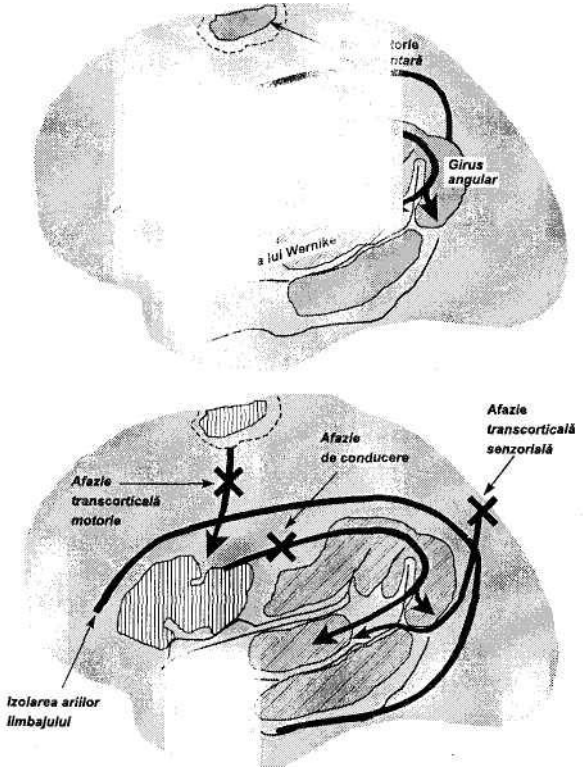


Figura 173. Ariile limbajului şi decodările lui: *sus*: aria Broca (a. 44) şi a/45 Brodman; aria Wernicke (are limite mai difuze). Fasciculul arcuat le leagă una de alta. Girusul angular este considerat de Dejerine ca fiind centrul imaginilor vizuale ale cuvintelor. Alte arii care intervin în producerea limbajului: aria motorie suplimentară, girusul supramarginal, a 2-a circumvoluţiune temporală, piciorul circumvoluţiei frontale ascendente. Polii temporali sunt activaţi când sunt ascultate fraze chiar lipsite de sens sau constituite din noncuvinte (nereprezentate pe schemă). Ariile limbjului înconjură valea sylviană stângă. Ele pot produce sindroame de disconexie reprezentate prin săgeţile negre pe schema *de jos*.

Primele două zone ale limbajului (Wernike şi Broca) se găsesc în teritoriul de irigaţie al arterei cerebrale medii, iar cea

de-a treia în teritoriul arterei cerebrale anterioare.

Tulburări afazice tranzitorii pot să apară şi prin fenomene de diaskizis şi în leziuni ale nucleilor posteriori şi laterali talamici din emisfera dominantă, nucleii aşezaţi în circuit cu zonele nodale ale limbajului din scoarţa cerebrală.

Afazia trebuie diferenţiată de:

— Tulburările de înţelegere a limbajului vorbit sau scris datorate deficitelor organelor de simţ (surditate, cecitate);

— Tulburările de exprimare prin paralizia muşchilor esenţiali pentru vorbit (miastenie, paraliziile bulbare);

— Articulare (disartrie) din sindroamele cerebeloase, sindroamele extrapiramidale, sindroamele pseudobulbare, paralizia generală progresivă, intoxicaţia etilică;

— Mutismul akinetic;

— Mutismul isteric şi mutismul psihogen al copilului;

— Mutismul din tulburările psihice majore, ca în confuzia mintală, stupoarea catatonică, stupoarea, melancolie;

— Limbajul incoerent din confuzia mintală sau din demenţă.

În literatură sunt descrise multe tipuri de afazii. Alajouanine spune că nu sunt două la fel.

În raport cu gradul diferit de afectare a celor 4 aspecte ale limbajului şi localizarea leziunii cortico-subcorticale a emisferei dominant se descriu următoarele tipuri de afazii:

forme fluente: afazia Wernike; afazia amnistică (anomia); afazia senzorială transcorticală.

forme nonfluente: afazia Broca (motorie); afazia mixtă.

Afazia Wernike sau senzorială se caracterizează prin tulburări ale înţelegerii şi repetiţie. În general, bolnavii nu au tulburări de articulare verbală; discursul este fluent.

Clinic, aceşti bolnavi sunt logoreici, articulează corect, dar ordinea silabelor în cuvânt şi a cuvintelor în frază este alterată,

de unde rezultă parafazia, jargonafazia, tulburări de sintaxă, fenomene de perseverare, ecolalia.

Când tulburarea înţelegerii vorbirii orale şi scrise este gravă realizează aspectul de surditate verbală şi de cecitate verbală (sau alexie). Surditatea verbală constă în aceea că bolnavul aude ce i se spune, dar nu înţelege cuvintele vorbite şi limba maternă devine ca o limbă străină. Uneori, bolnavul înţelege un ordin simplu pe care îl repetă stereotip la următorul ordin; este fenomenul de intoxicaţie prin ordin.

Cecitatea verbală (alexia) constă în faptul că bolnavul nu înţelege semnificaţia cuvântului scris, nu poate citi. Intensitatea tulburărilor variază: imposibilitatea de a recunoaşte cuvintele – alexie verbală, silabele – alexie silabică.

Uneori se întâlneşte o disgrafie la dictare, cu copiere servilă, cu disortografie mergând până la jargonografie.

O formă particulară a afaziei senzoriale este *afazia amnistică*. Ea reprezintă de cele mai multe ori sechelele unei afazii senzoriale. Există o tulburare de evocare a termenilor, uitarea cuvintelor în vorbire, bolnavul utilizează circumlocuţiuni, perifraze, pentru a desemna obiectul al cărui nume l-a uitat. Bolnavul nu poate denumi obiectul sau îl denumeşte prin utilizarea lui, găseşte mai uşor verbul decât substantivul. Dificultăţile de denumire sunt proporţionale cu frecvenţa de întrebuinţare a termenului.

Comportamentul afectiv, emoţional şi gestica bolnavului sunt normale.

Afazia Wernicke apare în leziuni ale ariilor din lobul temporal, (treimea posterioară a primelor două circumvoluţii temporale T1 şi T2), din lobul parietal, (girusul supramarginal şi plică curbă). Când leziunea interesează partea anterioară a zonei Wernicke, apare agnozia auditivă răspunzătoare de tulburări de recunoaştere a limbajului vorbit.

Afazia transcorticală senzorială este consecinţa unei întreruperi a căilor de asociaţie dintre regiunea auditivă şi ariile cerebrale care permit înţelegerea. Discursul bolnavului este facil, dar prezintă parafazie. Înţelegerea este alterată, repetiţia este posibilă.

Afazia motorie (*Broca*) este o afazie caracterizată prin tulburări de exprimare. Clinic este perturbat limbajul oral şi cel scris. În cazurile grave, bolnavul este anartric sau vocabularul bolnavului este redus la câteva silabe pe care le repetă stereotip (mamă, ţi-ţi). În cazuri mai uşoare, cuvintele sunt pronunţate incorect, se remarcă tendinţa de exprimare telegrafică, cu agramatisme.

Vorbirea spontană este mai atinsă decât vorbirea automată şi repetată.

Bolnavii mai prezintă tulburări de scris de diferite intensităţi, de la agrafie până la dezorganizarea uşoară a scrisului; greu de examinat, deoarece bolnavul are de cele mai multe ori şi hemiplegie dreaptă.

Leziunile responsabile de apariţia afaziei Broca cuprind părţile bazale ale circumvoluţiei rolandice (frontală şi parietală ascendentă), insula cu nucleul lenticular.

Afazia mixtă reprezintă forme de afazie care asociază în proporţii variate simptomatologia celor două forme de afazie (Wernicke şi Broca).

Apraxia

Se defineşte ca tulburări în execuţia gesturilor voluntare sau comandate la un individ ale cărui aparate efectorii sunt intacte, care înţelege ordinul (nu are tulburări de limbaj şi psihice). Pe scurt, bolnavul nu-şi poate folosi mişcarea în vederea unui scop anume; nu poate realiza o acţiune, în absenţa tulburărilor de motricitate, tonus şi coordonare.

Deşi cercetările actuale au adus informaţii importante

privind funcţionalitatea schemei motorii, totuşi nu există o teorie satisfăcătoare care să explice apraxia. Se utilizează încă teoria Liepmann după care în aria 40 (girusul supramarginal) a lobului parietal există un centru al cupraxiei, unde se formează schiţa ideatorie a acţiunii (fig. 174). În aria 6 (frontală) se găseşte al doilea centru, ideomotor, unde sosesc informaţiile de la centrul cupraxiei. În centrul ideomotor iau naştere engramele kinetice care se transmit pe de o parte la centrii motori din frontala ascendentă stângă şi, prin intermediul corpului calos, la centrii rolandici ai emisferei drept.

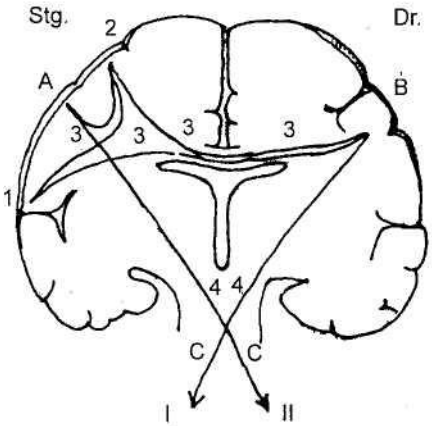


Figura 174. Schema cupraxiei: 1. centrul parietal stâng al cupraxiei (aria 40); 2. centrul ideomotor prerolandic; 3. căile de asociaţie dintre centrii praxiei şi care îi leagă de zonele motorii rolandice; A. centrul motor rolandic stâng; B. centrul motor rolandic drept; C. calea piramidală; I – mâna stângă; ÎI – mâna dreaptă (După Liepmann).

În consecinţă, leziunile centrului cupraxiei din lobul parietal stâng vor determina apraxie ideatorie, leziunile centrului ideomotor, apraxie motorie (melokinetică), iar întreruperea căilor de legătură între centrul parietal şi ideomotor are drept urmare apraxia ideomotorie; în cazul când leziunea interesează

corpul calos şi deci căile de legătură dintre centrul praxiei stângi şi zona rolandică dreaptă se produce apraxia unilaterală pentru mâna stângă.

Pentru praxia constructivă, ariile 40 din ambele emisfere sunt implicate, dar în grade diferite, cea dreaptă mai mult decât cea stângă; pentru praxia de îmbrăcat aria 40 din emisfera minor are probabil rol absolut.

Pentru praxia articulării cuvintelor este implicat piciorul circumvoluţiei F3, pentru mână (scris) piciorul circumvoluţiei F2, iar pentru mers – piciorul circumvoluţiei F1.

Clasificarea clinică a apraxiilor este dificil de făcut, deoarece leziunile afectează inegal centrii implicaţi în praxie, iar tabloul clinic este variabil. Prezentarea clinică a apraxiilor este următoarea:

apraxii globale:

— Apraxia melokinetică;

— Apraxia ideomotorie;

— Apraxia ideatorie;

— Apraxia constructivă.

— Apraxii specifice unei funcţii: apraxia de îmbrăcat şi apraxia mersului.

apraxii localizate:

— Apraxia bucofacială;

— Apraxia mimicii;

— Apraxia scrisului.

Apraxiile globale sunt:

Apraxia melokinetică este foarte apropiată ca aspect de o tulburare paralitică, dar nu se identifică acesteia. Ea se manifestă de obicei unilateral şi nu atinge decât un mic grup muscular; spre exemplu, bolnavul nu poate să execute cu degetele pe masă mişcări asemănătoare cântatului la pian sau nu reuşeşte să apese pe un buton ori să oprească la ordin această apăsare.

Mişcările automate sunt la fel de atinse ca şi cele voluntare.

Apraxia ideomotorie constă în tulburarea efectuării unor acţiuni simple; fiind mai alterate apraxiile la ordin decât mişcările automate şi reflexe care pot fi normale. Spre exemplu, dacă îi cerem bolnavului să arate cum îşi suflă nasul, el nu reuşeşte să execute gestul la ordin, dar îl poate realiza ulterior corect şi spontan când are guturai. Deficitul praxie cel mai accentuat apare în cazul gesturilor descriptive, în absenţa obiectelor, precum şi în unele gesturi arbitrare de imitaţie (spre exemplu, realizarea inelului dublu „8”), deoarece acestea nu trezesc niciun interes şi nu au nicio semnificaţie pentru bolnav.

Apraxia ideomotorie este de obicei bilaterală (în leziunile emisferei stâng), iar când apare unilateral, se manifestă în general de partea stângă (în leziuni de corp calos sau leziuni parietale drepte). Apraxia unilaterală dreaptă este excepţională.

Apraxia ideatorie constă în incapacitatea de a stabili planul acţiunii-Spre deosebire de apraxia ideomotorie, în care sunt tulburate gesturile simple, în apraxia ideatorie există o alterare a gesturilor complexe, cu atât mai accentuată cu cât gestul comportă o mare succesiune de acte parţiale. Spre exemplu, în aprinderea unei lumânări sau a unui chibrit se observă că bolnavul, dacă reuşeşte să scoată chibritul din cutie, nu mai ştie apoi ce să facă sau freacă de cutie capătul fără fosfor sau îl pune la loc în cutie etc.

În general, se execută mai bine gesturile imitate (după model) decât cele la ordin. Apraxia ideatorie apare în leziuni cerebrale difuze.

Apraxia constructivă se cercetează prin studiul desenului, al construcţiilor cu piese din lemn, cuburi etc. Figurile simple, geometrice, nu pot fi realizate, alteori articularea, dimensiunile spaţiale din figurile mai complexe sunt greşit executate.

În leziunile emisferei stâng (lobul parietal) apraxia

constructivă se manifestă prin imposibilitatea de a realiza chiar şi obiecte simple (pătrat, triunghi etc); în leziunile parietale drepte se observă în desene mai complexe, tulburări de orientare, disproporţia elementelor, raporturi greşite, imposibilitatea realizării perspectivei, frecvent, neglijarea părţii stângi a figurii. Apraxia constructivă rezultă şi în leziuni bilaterale (parieto-occipitale).

Apraxiile specifice unei funcţii sunt:

— *Apraxia îmbrăcării* poate avea intensităţi variate şi în cazurile discrete se manifestă doar ca o inatenţie a bolnavului care poate corecta cu oarecare efort de concentrare greşeala de îmbrăcare.

În asemenea situaţii, unele probe mai dificile, ca de exemplu înnoda-rea şireturilor, a cravatei etc. pun de obicei în evidenţă deficitul praxic.

Uneori, apraxia îmbrăcării este incompletă şi oarecum limitată la hemicorpul stâng, fiind asociată unei tulburări de schemă corporală a acestui hemicorp.

În general, apraxia îmbrăcării, izolată, fără apraxie ideatorie este produsă de leziunile emisferei drepte (lobul parietal).

— *Apraxia mersului*. În absenţa paraliziilor, a tulburărilor de tonus sau a ataxiei, bolnavul nu poate merge. Acest tip de apraxie apare în leziunile bilaterale ale cortexului frontal şi leziuni ale corpului calos, leziuni în regiunea temporală posterioară şi în hidrocefalii. Este frecventă la persoane în vârstă şi poate explica o tulburare de mers când mişcările care alcătuiesc mersul sunt executate normal (de exemplu când bolnavul este în decubit mimează mersul).

Apraxiile localizate sunt:

Apraxia bucofacială se manifestă cu tulburări praxice la nivelul motilităţii feţei şi a cavităţii bucofaringiene. Bolnavul nu

poate executa diverse mişcări voluntare ale limbii, buzelor, nu poate deschide gura, nu poate arăta dinţii, nu poate sufla. Aceste apraxii apar în leziuni inferioare ale zonei motorii a emisferei dominant (F3).

Apraxia mimicii, a mişcărilor voluntare de deglutiţie, a motilităţii globilor oculari sunt întâlnite excepţional în unele leziuni frontale.

Apraxia scrisului (agrafia) izolată este rară şi este datorită leziunilor frontale (F2).

Agnozia

Agnozia este definită ca o tulburare în recunoaşterea excitaţiilor din mediu, în absenţa unor tulburări ale funcţiilor elementare senzitivo-senzoriale şi în absenţa unui deficit intelectual şi a tulburărilor psihice Agnozia este o tulburare care afectează procesul de percepţie dincolo de regiunea corticală senzorială şi ia naştere în urma unei prelucrări defectuoase a mesajelor din ariile senzoriale primare, care vin pe unul din canalele informaţionale.

Agnoziile se împart în:

agnozii senzitivo-tactile – se cercetează în cadrul examenului sensibilităţii şi anume:

— Descrierea naturii materialului din care este confecţionat obiectul palpat (hilognosia);

— Recunoaşterea – descrierea formei obiectului (morfognosia);

— Recunoaşterea şi identificarea obiectului prin palpare (stereognosia); *agnozii vizuale* – se examinează prin: recunoaşterea obiectelor, a imaginilor, a culorilor, a fizionomiei (persoane reale, fotografii), revizualizarea (bolnavul este pus să deseneze din memorie), a simbolurilor grafice; *agnozii auditive* – bolnavul este cercetat dacă recunoaşte zgomote, melodii, cuvinte, dacă localizează în spaţiu originea zgomotelor; *agnozii spaţiale* –

se examinează urmărind orientarea în spaţiu, memoria topografică, orientarea stânga-dreapta, neglijarea unei părţi a spaţiului

(agnozie spaţială unilaterală), localizarea obiectelor în spaţiu; bolnavul trebuie să aprecieze distanţele absolute şi relative ale diverselor obiecte; *agnozia corporală* (asomatognozia) – se studiază recunoaşterea segmentelor corporale cu identificarea degetelor proprii şi ale examinatorului, identificarea deficitului (nosoagnozie).

Sindromul de disconexie sau de deconectare

Asimetria funcţională a emisferelor cerebrale şi dominanţa unei emisfere în realizarea unor performanţe neurofiziologice sunt pe deplin recunoscute.

Astfel, emisfera dreaptă are o specializare pentru funcţiile superioare vi-zio-spaţiale, iar emisfera stângă are un gradient de dominantă pentru limbaj.

Date de fiziologie au conchis că în leziunile emisferei stângi sunt mai interesate formarea conceptelor şi formularea verbală, iar în leziunile emisferi drepte sunt mai tulburate manevrarea datelor vizio-spaţiale, corporale, extracorporale şi recunoaşterea feţelor umane.

Rolul corpului calos în transferul informaţiei de la o emisferă la alta a fost demonstrat de Sperry şi colab. Premiul Nobel pentru medicină – 1981, pentru studiul raportului creier şi comportament). După comisuro-tomie interemisferică, fiecare emisferă ignoră ce se întâmplă cu cealaltă, în plus, emisferele dobândesc o independenţă funcţională.

Sindromul care apare la bolnavi cu calosotomie constituie sindromul de disconexie. Modelul split-brain realizat prin comisurotomie (la pacienţi epileptici) a adus date interesante asupra sindromului de disconexie. Un subiect cu cele două emisfere separate printr-o comisurotomie nu prezintă anomalii

manifestate în situaţiile vieţii cotidiene. Numai prin folosirea unui examen amănunţit şi prin utilizarea unor probe particulare se pot obiectiva semnele legate de separarea celor două emisfere. Se pun astfel în evidenţă două tipuri de semne:

— Unele care arată existenţa unui conflict interemisferic;

— Unele care arată absenţa transferului informaţiei de la o emisferă la alta;

Manifestările sindromului de disconexie se aseamănă cu cele din leziunile ariilor corticale secundare şi terţiare.

Conflictul interemisferic. Independenţa anatomică a emisferelor poate provoca fenomene surprinzătoare care sunt în relaţie cu independenţa funcţională a celor două emisfere. Totul se petrece ca şi cum fiecare emisferă acţionează pe cont propriu şi nu este informată de ceea ce face cealaltă.

Semnele sugestive sunt:

dispraxia diagnostică – edifică un comportament spontan ce traduce conflict intermanual; o mână, cel mai adesea stânga, se opune la acţiunea întreprinsă de mâna dreaptă. Astfel, dacă o mână ridică pantalonul, cealaltă îl coboară; dacă pacientul umple un pahar cu mâna dreaptă, mâna stângă îl goleşte; *autocritica interemisferică*. Comportamentul mâinii stângi, care este rezultatul unei activităţi a emisferei drepte este interpretată verbal de emisfera stângă ca străină sau absurdă, „Nu este pacientul acela care a realizat gestul, ci mâna stângă", ca şi cum ar fi independent de propria lui voinţă, ca o „mână străină". Aceste comentarii traduc uimirea emisferei stângi (care vorbeşte) faţă de acţiunile mâinii stângi, adică faţă de rezultatul activităţii emisferei drepte. Astfel, emisfera dreaptă izolată îşi manifestă ocazional o voinţă independentă faţă de emisfera stângă.

disocierea între ceea ce zice pacientul (activitatea emisferei stângi) şi *ceea ce face hemicorpul său stâng* (activitatea emisferei

drepte). Un pacient solicită soţiei să-l îmbrăţişeze şi o respinge energic cu mâna stângă.

Conflictul interemisferic dat de independenţa celor două emisfere nu este decât ocazional.

Absenţa transferului informaţiei interemisferice se poate pune în evidenţă punând subiectul într-o situaţie în care cerem unei emisfere cerebrale să ţină cont de informaţiile specifice vizuale, somestezice, auditive adresate celeilalte emisfere. Comportamentul individului este acelaşi dacă proiectăm cu un tahistoscop în stânga sau dreapta şi deşi informaţia este adresată unei singure emisfere, prin existenţa comisurii, informaţia ajunge la cealaltă emisferă, astfel încât cele două emisfere pot să participe la tratarea informaţiei. La subiectul split-brain (separare cerebrală) răspunsul obţinut nu este acelaşi dacă stimulul este aplicat la stânga sau la dreapta; când imaginea este proiectată în câmpul vizual drept, informaţia ajunge la emisfera stângă şi-o poate denumi; când imaginea este proiectată în câmpul vizual stâng, stimulul ajunge în emisfera dreaptă şi dacă cerem un răspuns verbal, pacientul spune că nu a văzut clar sau a văzut ceva luminos. Dacă cerem pacientului, care neagă că a văzut imaginea, să ia cu mâna stângă un obiect similar din faţa lui, va căuta mai sistematic obiectul sau va mima cu mâna stângă utilizarea obiectului. O astfel de disociere între comportamentul verbal (emisfera stângă) şi comportamentul mâinii stângi (emisfera dreaptă) ilustrează independenţa celor două emisfere create prin comisurotomie. Emisfera stângă ignoră ce se întâmplă în dreapta. Când proiectăm simultan două imagini de obiecte, una în stânga şi alta în dreapta, independenţa emisferică este spectacular pusă în evidenţă prin comportamentul pacientului; astfel, dacă proiectăm în stânga imaginea unui stilou (pentru emisfera dreaptă) şi în dreapta imaginea unui cub (pentru emisfera stângă), pacientul spune verbal că a văzut

cubul, în timp ce mâna stângă va căuta în lotul de obiecte stiloul, pentru că emisfera stângă nu a văzut decât cubul, iar emisfera dreaptă numai stiloul.

Anomalia legată de absenţa transferului unei informaţii somestezice de la o emisfera la alta este agnozia tactilă stângă, în timp ce un obiect plasat în mâna dreaptă este denumit, un obiect plasat în mâna stângă nu poate fi denumit şi nici descris verbal; absenţa răspunsului verbal; ţine de o tulburare lingvistică (anomia) şi nu de o tulburare de recunoaştere (astereognosia). Astfel, subiectul poate utiliza obiectul, poate să mimeze utilizarea, să-l găsească prin palpare cu ochii închişi, cu mâna stângă. Dacă obiectele sunt plasate simultan în cele două mâini, pacientul va denumi obiectul din mâna dreaptă şi va nega prin vorbă pe cel plasat în stânga. Explicaţia este că zona senzitivă a emisferei drepte, care primeşte excitaţiile aferente mâinii stângi este deconectată de zona limbajului din emisfera stângă din cauza leziunii fibrelor caloase.

Alte probe care confirmă absenţa transferului interemisferic al informaţiei somestezice:

— În absenţa controlului vizual un obiect palpat cu mâna stângă poate fi regăsit dintr-un lot de obiecte cu aceeaşi mână, dar nu şi cu dreapta;

— O poziţie imprimată pasiv la degetul unei mâini nu poate fi reprodusă de pacient fără controlul vederii cu degetele mâinii opuse;

— Când aplicăm un stimul tactil într-un punct precis al unei mâini, fără ca pacientul să-l vadă, poate preciza cu stânga locul stimulării, dar nu poate preciza cu dreapta.

Un stimul auditiv în mod normal ajunge la ambele emisfere. Când ne adresăm simultan la cele două urechi cu două mesaje diferite, se realizează un test de auz dihotic. La comisurotomizaţi numai cuvintele din dreapta sunt repetate şi

pacientul se comportă verbal ca şi cum nu ar fi auzit nimic cu urechea stângă. Absenţa repetiţiei cuvântului auzit cu urechea stângă se numeşte *extincţie auditivă stângă* sau *pseudoanacuzie stângă*.

Alte semne care să argumenteze absenţa transferului interemisferic sunt:

— Apraxia ideomotorie – în timp ce execută diferite gesturi cu mâna dreaptă, în stânga gestul este fie neadecvat, fie inexistent. Inaptitudinea emisferei drepte de a executa gesturi sub comanda verbală rezultă din incapacitatea de a înţelege ordine verbale sau de a-şi programa acte motorii. Lipsită de concursul emisferei stângi, care este dominant pentru comunicarea verbală şi cea gestuală, emisfera dreaptă izolat nu poate realiza performanţa care pune în joc limbajul şi gestualitatea;

— Agrafia unilaterală stângă – în timp ce scrisul cu mâna dreaptă este normal, scrisul cu mâna stângă este paragrafic – emisfera dreaptă nu mai primeşte informaţii pentru programarea limbajului scris şi mâna guvernată de ea devine agrafică;

— Apraxia constructivă unilaterală dreaptă – În sindromul de disconexie, cu mâna dreaptă grafismul este corect, dar desenul este alterat, bolnavul nu are noţiunea de relief, de figuri tridimensionale, nu poate realiza figuri ce implică organizare spaţială. Apraxia constructivă se explică prin deconectare, cu absenţa transferului de informaţii din zona de organizare spaţială din emisfera dreaptă şi reprezentarea motorie a membrului superior drept din emisfera stângă;

— Alexia fără agrafie sau alexie agnozică descrisă de Dejerine (1892).

Gerschind, Fusillo (1966).

În acest sindrom, alexia nu rezultă dintr-o alterare de

limbaj, ea interesează în special cuvintele şi mai puţin literele izolate. Bolnavul Poate să scrie spontan şi dictat, dar după ce a terminat de scris, bolnavul nu poate reciti ce a scris;

— Anomia culorilor – bolnavii nu pot numi culorile, cu toate că le pot denumi din memorie, pot împerechea culori identice, colorează corect imaginile obiectelor;

— Afazia optică (Lhermitte) – bolnavii nu pot denumi obiectele văzute dar le pot denumi prin palpare. Bolnavii cu leziune în emisfera stângă au şi hemianopsie dreaptă, astfel sosirea informaţiilor vizuale se face exclusiv în câmpul vizual al emisferei drepte, iar prin leziunile caloase se împiedică transferul informaţiei vizuale spre emisfera stângă.

Se ştie că participarea emisferelor la activităţi mentale nu este egală. Modelul split-brain permite interogarea fiecărei emisfere care a fost separat anatomic şi funcţional.

Studiile efectuate la dreptaci comisurotomizaţi oferă date cu privire la capacităţile lingvistice ale emisferelor separate şi asupra funcţiilor neuropsihologice.

Astfel, emisfera stângă singură poate să asigure tratarea materialului verbal (înţelege limbajul vorbit şi pe cel scris). Emisfera dreaptă izolată are capacităţi lingvistice foarte limitate, dar nu nule şi are funcţii mnezice. În anumite sarcini, emisfera dreaptă este mai performantă decât stânga în tratarea datelor spaţiale şi pentru recunoaşterea figurilor. Reacţiile emoţionale sunt mai intense când stimulul se adresează emisferei drepte. Dacă se proiectează o scenă de violenţă sau o scenă erotică în câmpul vizual stâng, se observă mimica facială adecvată scenei proiectate, deşi pacientul este incapabil să spună ce a văzut şi să comenteze raţiunea mimicii faciale, deoarece el spune că nu a văzut nimic. Când acest stimul vizual este proiectat în câmpul vizual drept, deci se adresează emisferei stângi, pacientul descrie scena, dar reacţiile emoţionale sunt mai puţin intense. Uneori,

tonusul emoţional poate fi transferat emisferei stângi. Subiectul apreciază verbal starea afectivă ca plăcută sau neplăcută, deşi el nu este capabil să descrie stimulul emoţional respectiv. Este doar o vagă informaţie vizuală care foloseşte conexiunile subcorticale intacte. În privinţa reacţiilor emoţionale Sackeim şi Greenberg găsesc o asimetrie interemisferică, în sensul că emisfera stângă este corelat mai mult cu emoţii pozitive, cu euforia, pe când emisfera dreaptă intervine mai ales în manifestările negative, depresive.

Emisfera dreaptă joacă rol important în prosodie, adică modularea vocii, intervine şi în gestică şi în pantomimă. Prosodia are o componentă afectivă şi o componentă nonafectivă propoziţională.

Disociaţia dintre conţinutul lingvistic şi prosodia activă este un alt semn în sindromul disconexiei.

Funcţiile neuropsihologice ale emisferelor cerebrale sunt complementare; ele se întregesc reciproc. Emisfera dreaptă apare ca un rezonator sensibil emoţional afectiv, legată de creativitatea artistică, sensibilă la tiparele vizuale, picturale sau muzicale, este dominantă în funcţiile geometrice şi spaţiale sintetic. Emisfera stângă este prin excelenţă raţională, dominantă în gândire pe funcţiile abstractă, concepuală, bazată pe limbaj matematic, excelând în procesele analitice.

În mod normal, ambele emisfere se integrează într-o activitate armonioasă cerebrală, emisfera stângă dominând pe cea dreaptă pe anumite funcţii, în altele emisfera minor devenind preponderentă.

Cercetările moderne aduc clarificări în înţelegerea unor sindroame cerebrale şi în studiul funcţiilor neuropsihologice cu importante implicaţii terapeutice adresate reabilitării compensatorii a funcţiilor emisferice.

Rezultatul măsurilor de recuperare depinde de resursele

funcţionale ale emisferei minore pentru compensarea deficitelor neuropsihologice.

Plasticitatea emisferei drepte nelezat trebuie exploatată şi stimulată în special la copiii la care este mai accentuată, mai activă şi deci promiţătoare.

Prin leziunea corpului calos se conturează două sindroame şi anume:

a. *sindromul de corp calos anterior* determinat de leziunea arterei cerebrale anterioare caracterizat prin apraxie, agrafie, semnul mâinii străine, anomie tactilă la mâna stângă, apraxie constructivă la mâna dreaptă; b. *sindromul de corp calos posterior* determinat de leziuni ischemice ale spleniului corpului calos prin leziunea arterei cerebrale posterioare şi se caracterizează prin alexie agnozică (alexie fără agrafie), anomie pentru culori, afazie optică.

Sindromul de disconexie apare în leziuni degenerative, vasculare, tu-morale ale corpului calos şi poate fi mimat în leziuni bilaterale, simetrice emisferice.

SINDROMUL CONVULSIV EPILEPTIC ŞI NEEPILEPTIC

Virginia Ion

Seimiologia neurologică se exprimă în general prin manifestări cu o durată variabilă, dar de regulă suficient de lungă pentru a putea fi constatate de examinator într-un interval de ore, zile, săptămâni, iar în unele situaţii persistând sechele toată viaţa. Creierul uman supus unor excitanţi supramaximali, nefiziologici este în măsură să declanşeze manifestări paroxistice de tip psihomotor de mare amploare şi de scurtă durată, care determină accesul convulsiv cu pierderea cunoştinţei şi convulsii tonico-clonice.

Accesul convulsiv se repetă de câte ori intervine factorul declanşant, dar nu poate să apară spontan. Accesul convulsiv constituie deci un mod de reactivitate specifică a creierului

normal la diverşi excitanţi exogeni sau endogeni de intensitate mare (hipoglicemie, anemie cerebrală tranzitorie, electroşoc). Accesul convulsiv al creierului normal apare numai în prezenţa factorului agresiv şi încetează odată cu înlăturarea acestuia. În lipsa excitantului excesiv, accesul nu se mai repetă. Aspectul clinic al accesului convulsiv al creierului normal la stimuli nocivi este identic cu cel al crizei epileptice majore.

Deosebirea dintre cele două manifestări paroxistice este aceea că în cazul accesului epileptic, manifestarea clinică paroxistică este generată de o stare patologică a creierului şi este consecinţa unui deficit tranzitor de control al descărcărilor neuronale din focarul epileptogen, având ca rezultat o stare de hiperexcitaţie şi hipersincronizare a agregatelor neuronale, cu suprimarea inhibiţiei şi transmiterea stării de hiperexcitaţie la agregatele neuronale vecine, normale şi chiar la distanţă, producând antrenarea întregului creier în activitatea patologică.

Accesul epileptic are posibilitatea de autooprire prin intervenţia mai multor mecanisme în care sunt antrenaţi factori metabolici (epuizarea rezervelor energetice şi de oxigen cu acumularea de metaboliţi cu rol inhibitor) ca şi intrarea în funcţie a unor circuite cu rol inhibitor asupra activităţii paroxistice patologice, cum sunt circuitele talamice, caudate şi cerebeloase, puse în funcţiune de însuşi accesul epileptic.

Când descărcarea excesivă, sincronă şi îndelungată a agregatelor neuronale patologice nu difuzează la zone cerebrale întinse, paroxismul epileptic nu îmbracă aspectul de acces convulsiv, ci se exprimă prin manifestări limitate de tip motor, senzitivo-senzorial sau psihic, în raport cu valoarea funcţională a zonei cerebrale afectate. În concluzie, accesul epileptic convulsiv face parte dintr-o manifestare mai amplă neuropsihică, paroxistică şi recurenţială numită epilepsie.

STAREA DE COMĂ SAU SINDROMUL DE COMĂ

Virginia Ion

Coma este o stare patologică în care bolnavul pierde posibilitatea de a comunica la orice tip de stimul. Aparent, coma seamănă cu somnul, dar pacientul nu poate fi trezit. Funcţiile vegetative sunt influenţate în mod diferit, în funcţie de profunzimea comei. Controlul sfincterian este pierdut. Indiferent de etiologie se poate stabili intensitatea comei pe o serie de criterii clinico-encefalografice (Fischgold şi Mathis).

Stadiul I (*comă vigilă*) permite trezirea clinică la stimuli dureroşi, dar nu şi comunicarea; este posibilă alimentarea orală cu lichide; reflexele cefalice (pupilar, cornean, velopalatin, faringian) sunt conservate; lipsesc tulburările vegetative; traseul electroencefalografic este constituit din ritm alfa lent şi aplatizat, cu reactivitate păstrată.

Stadiul II s-au *coma propriu-zisă* presupune pierderea completă a posibilităţii de trezire la orice stimul, dar pacientul se mai apără încă la stimuli nociceptivi. Reflexele pupilare şi corneene sunt diminuate. Se mai menţine numai deglutiţia faringiană (se poate examina prin proiecţia cu seringa a unei mici cantităţi de lichid la nivelul peretelui posterior al faringelui). Electroencefalografic, traseul este constituit predominant din ritm delta, iar reactivitatea este pierdută. Respiraţia este de regulă ster-toroasă şi pot apărea variaţii ale ritmului cardiac şi ale valorilor tensiunii arteriale. Se mai pot obţine date la examenul clinic, care să sugereze existenţa unei leziuni cerebrale.

Stadiul III sau *coma profundă* (comă carus) – nu se mai constată răspuns la stimuli nociceptivi; reflexele cefalice sunt pierdute; pupilele sunt midiatrice şi areactive la lumină; reflexul cornean este pierdut bilateral; deglutiţia nu mai este posibilă; examenul neurologic nu mai poate furniza date despre o posibilă localizare cerebrală a unei leziuni, deoarece se produce o hipotonie generalizată şi o pierdere a motilităţii reflexe. În

această fază, doar examenul fundului de ochi ne mai poate da unele relaţii referitoare la existenţa unui edem papilar, a unei atrofii papilare sau a unor hemoragii peripapilare. Apar mari tulburări respiratorii, care afectează în special ritmul respiraţiei, sugerând grave tulburări ale centrilor respiratori din trunchiul cerebral. Ritmul cardiac şi tensiunea arterială sunt şi mai grav afectate. Pot apărea sângerări în organele cavitare (tub digestiv, vezică urinară, uter), iar electrocardiografie se constată aspecte electrice care mimează ischemia şi chiar necroza miocardică (la persoane tinere, fără afecţiuni cardiace preexistente). Uneori, bolnavul este hipertermic prin tulburări de reglare hipotalamică. Electroencefalografic ritmul este lent, monomorf.

Stadiul IV corespunde comei depăşite. Acest stadiu viaţa mai este posibilă numai prin susţinerea respiraţiei cu ajutorul ventilatorului mecanic, atâta timp cât activitatea cardiovasculară se mai menţine. Traseul electroencefalografic este izoelectric.

Din această fază începe discuţia despre *moarte cerebrală*, fază în care se pot face prelevări de organe.

* * *

Criteriile pentru stabilirea stării de moarte cerebrală sunt:

Cunoaşterea naturii şi duratei comei:

a. este o boală structurală cunoscută sau o cauză metabolică şi sistemică ireversibilă; b. nu este o intoxicaţie sau o hipotermie; nu este paralizie prin drog anestezic recent administrat ca tratament; c. temperatura corpului să fie sub 34 grade C; d. observarea lipsei de funcţie a creierului timp de 6 ore este suficientă în cazurile cu etiologie cunoscută şi care nu au primit droguri sau nu au fost sub înfulenţa alcoolului; la subiecţii care au primit droguri, prelevarea de organe se va face după o perioadă de 12 ore de la diagnosticul de moarte cerebrală;

Absenţa funcţiei cerebrale şi a trunchiului cerebral:

a. niciun răspuns reflex şi de legătură cu mediul

înconjurător la stimuli nociceptivi deasupra nivelului lui foramen magnum:

— Reflex cornean abolit;

— Pupile midriatice şi fixe;

— Niciun răspuns oculo-vestibular la 50 ml apă rece (irigarea urechii);

— Absenţa reflexului de stimulare faringiană şi bronşică; b. circulaţia sistemică poate fi intactă; c. reflexele spinale pure pot fi păstrate; d. electroencefalograma: linie izoelectrică 30 minute; e. absenţa reflexului respirator (bolnavul nu schiţează nicio mişcare respiratorie după deconectarea de ventilator, în condiţiile în care presiunea venoasă a CO_2 depăşeşte 60 mm Hg); f. răspunsul evocat (potenţial evocat) auditiv (de trunchi cerebral) reflectă absenţa funcţiei în structurile de trunchi vitale; g. lipsa circulaţiei cerebrale la examenul angiografic (de preferat rezonanţă magnetică cu angiografie şi nu puncţia directă a carotidei sau vertebralei, care pot da spasm şi aspect fals de lipsă de umplere a vaselor cerebrale cu substanţa de contrast).

După etiologie, comele pot fi grupate în:

— *Come neurologice*: accidente vasculare cerebrale, traumatisme craniocerebrale, encefalite, tumori cerebrale, epilepsie;

— *Come metabolice*: coma hepatică, coma uremică, coma diabetică, coma hipoglicemică, come endocrine;

— *Come toxice* determinate de diverse intoxicaţii exogene.

* * *

Scala Glasgow pentru comă are în vedere o serie de parametri strict clinici pentru orientare, în special în cazul comelor posttraumatism cranio-cerebral, la locul accidentului. Se bazează pe trei aspecte:

Deschiderea ochilor – ochii deschişi spontan nu presupun şi

trezirea – 4 pct.

— La stimul verbal (orice vorbire, nu necesar la comandă) – 3 pct.

— La durere (nu trebuie utilizată presiunea oculară pentru stimul dureros) – 2 pct.

— Nu deschide – 1 pct.

Răspuns verbal – orientat (în timp, persoană, spaţiu) – 5 pct.

— Vorbire confuză (dezorientat) – 4 pct.

— Necorespunzător (înjurături, urlete, ţipete) – 3 pct.

Răspuns motor:

— Răspuns la comenzi – 6 pct.

— Localizarea durerii (deliberat sau prin mişcare) – 5 pct.

— Trezire (mişcare la stimul) – 4 pct.

— Flexie anormală (decorticare) – 3 pct.

— Extensie – 2 pct.

— Nicio mişcare (flasc, rezoluţie musculară) – 1 pct.

Scor normal: 15 pct.

Scor minim posibil: 3 pct. (nu face nicio mişcare, nu spune niciun cuvânt, nu deschide ochii).

SINDROAME NEUROLOGICE TOPOGRAFICE

Ana Câmpeanu

Localizarea leziunilor neurologice bazată pe simptome şi semne clinice reprezintă o treaptă crucială în evaluarea bolilor neurologice. Deşi, prin tehnicile moderne şi mai ales neuroimagistice se descoperă în general leziunile neurologice, pentru moment în unele situaţii, (de exemplu, boli degenerative), leziunile anatomice regionale sunt definite numai pe baza semnelor clinice; metodele cele mai moderne de investigaţii nu evidenţiază leziunile din motive tehnice.

De aceea ni se pare utilă prezentarea unor elemente de diagnostic topografic.

Sindroamele neurologice majore apar prin leziuni ale sistemului nervos periferic şi leziuni ale sistemului nervos central.

Leziunile sistemului nervos periferic prin afectarea nervului periferic (motor, senzitiv), ale sistemului nervos vegetativ, ale rădăcinilor nervoase (anterioare şi posterioare), ale plexurilor nervoase se manifestă prin sindromul de neuron motor periferic şi sindromul senzitiv. Descrierea caracteristicilor acestor leziuni este găsită în capitolele respective.

SINDROAME MEDULARE

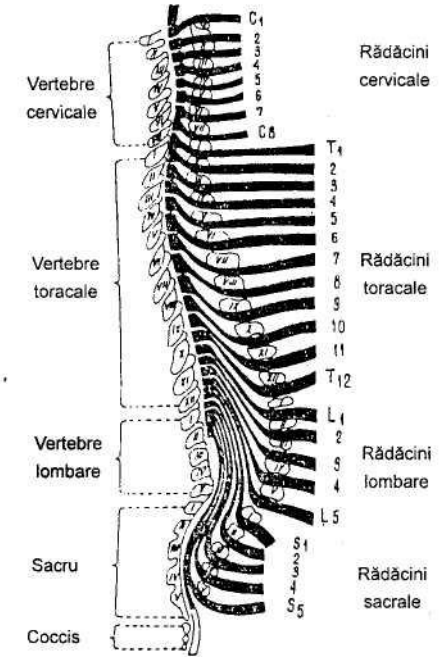


Figura 175. Topografia vertebro-radiculo-medulară.

Măduva spinării ocupă numai o parte a canalului rahidian. În lungime se întinde de la marginea superioară a atlasului până la marginea superioară a vertebrei L2, continuându-se cu filum terminale, care se însera pe primul segment al coccisului (fig. 175). În afară de măduvă, în canalul rahidian se găsesc rădăcinile

anterioare şi posterioare, vasele măduvei, învelişurile meningeale (pia mater, arahnoida şi dura mater), spaţiul subarahnoidian cu lichidul cefalorahidian, spaţiul subdural şi spaţiul epidural.

Diferenţa de creştere între măduvă şi coloana vertebrală provoacă „ridicarea" măduvei, rădăcinile continuând să iasă însă prin aceleaşi găuri de conjugare. Aceasta duce la o oblicitate şi alungire a rădăcinilor cu atât mai importantă cu cât segmentele sunt mai caudale, sub nivelul vertebrei L2-L4 găsindu-se numai rădăcini (L1-S5), care formează în totalitate structura numită „coadă de cal".

Radiografiile de coloană vertebrală, în cazul unui sindrom medular datorat unui proces patologic, care lezează concomitent măduva şi coloana, se vor efectua adăugând cifra 1 la numărul segmentului medular pe care examenul neurologic îl arată lezat, pentru a determina vertebra la nivelul cervical, cifra 2 pentru vertebrele toracale superioare, cifra 3 pentru segmentele toracale inferioare.

Vascularizaţia măduvei cuprinde teritorii arteriale verticale şi teritorii arteriale orizontale.

Teritoriile arteriale verticale, ale arterelor radiculare, provin din arterele vertebrale, intercostale, lombare, care pătrund în rahis prin găurile de conjugare şi cuprind:

— Regiunea cervico-toracală, până la segmentul T3, bine vascularizată; cea mai importantă arteriolă este radiculara C6;

— Regiunea toracală medie, cu vascularizaţie săracă, cuprinzând segmentele T4-T8;

— Regiunea inferioară a segmentului T9, cu vascularizaţie bogată, care depinde practic de o singură arteră – artera umflăturii lombare (Adamkiewicz).

Teritoriile arteriale orizontale sunt:

— Teritoriul periferic, pentru partea periferică a

substanţei albe medulare şi pentru capul coarnelor posterioare;

— Teritoriul profund, vascularizând aproape toată substanţa cenuşie şi partea profundă a substanţei albe, inclusiv fasciculul piramidal încrucişat; acest teritoriu este terminal.

Dispoziţia venelor medulare este similară cu a arterelor. În spaţiul spinal este o mare bogăţie de vene, asigurând anastomoze între venele micului bazin şi venele şi sinusurile venoase intracraniene.

Pe secţiunile transversale ale măduvei se deosebesc substanţa cenuşie în care se găsesc pericarionii, înconjurată de substanţa albă formată din: fibre descendente de la encefal, fibre ascendente provenind din rădăcinile posterioare şi din fibre intersegmentare, care iau naştere în măduvă şi conectează două sau mai multe segmente.

Fasciculele medulare (fig. 176), a căror leziune are răsunet clinic, sunt:

— Fasciculele piramidale încrucişate, în legătură cu motilitatea voluntară a membrelor;

— Fasciculele reticulospinale cu rol în menţinerea tonusului muscular;

— Fasciculele Goll şi Burdach ale sensibilităţii profunde;

— Fasciculele spino-talamice pentru sensibilitatea superficială.

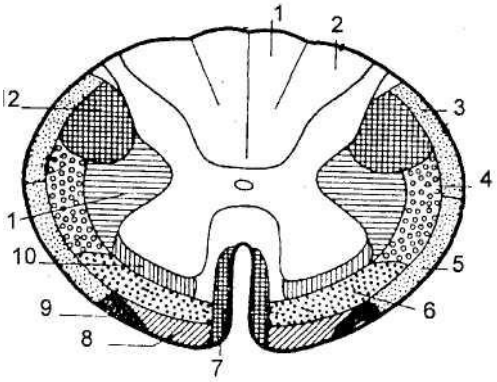


Figura 176. Fasciculele substanţei albe a măduvei spinării.

1 – fasciculul Goll;
2 – fasciculul Burdach;
3 – fasciculul spinocerebelos dorsal;
4 – fasciculul spinotalamic posterior;
5 – fasciculul spinocerebelos ventral;
6 – fasciculul spinotalamic anterior;
7 – fasciculul piramidal direct;
8 – fasciculul vestibulo spinal;
9 – fasciculul olivo spinal;
10 – fasciculul tectospinal;
11 – fasciculul reticulospinal;
12 – fasciculul piramidal încrucişat
10

În aprecierea clinică a leziunilor medulare intră în consideraţie o serie de criterii, dintre care mai importante sunt:

— Nivelul leziunii;

— Extinderea transversală a leziunii;

— Extinderea longitudinală a leziunii, în raport cu numărul segmentelor afectate, importantă mai ales în leziunile substanţei cenuşii (seringomielie, poliomielită etc);

— Sensibilitatea deosebită a diverselor fascicule la compresiune (mai mare de exemplu pentru fasciculele

piramidale);

— Somatotopia fibrelor în diverse fascicule.

Sindromul secţiunii medulare totale (secţiunea transversă) se manifestă prin:

— Pierderea motilităţii sublezional, prin interesarea fasciculelor piramidale (paraplegie sau tetraplegie);

— Anestezie sublezional pentru toate modalităţile, prin întreruperea fibrelor ascendente ale sensibilităţii;

— Întreruperea inervaţiei segmentare la nivelul leziunii prin interesarea rădăcinilor anterioare şi posterioare;

— Zone de hiperpatie la marginea inferioară a leziunii;

— Fenomene de şoc spinal, care sunt însă tranzitorii.

Pierderea motilităţii voluntare sublezional rămâne definitivă. Când leziunea este totală şi instalată rapid (şoc spinal) paralizia este flască la început, cu reflexele osteotendihoase abolite şi fără semnul Babiński.

Anestezia interesează toate metamerele sublezional şi cuprinde toate modalităţile de sensibilitate superficială şi profundă; ea rămâne, de asemenea, definitivă, asociind în 3 – 4 săptămâni atrofii musculare, atunci când segmentul medular sublezional este distrus în totalitate.

Secţiunea totală a măduvei evoluează în următoarele stadii, dacă segmentul sublezional rămâne integru:

— Perioada de şoc spinal, cu pierderea motilităţii, sensibilităţii şi a tuturor reflexelor sublezional;

— Perioada de recuperare din şoc, care începe, în caz de secţiune anatomică totală la om, după trei săptămâni (în caz de leziune parţială sau funcţională revenirea este mai rapidă) şi care durează mai multe săptămâni;

— Perioada de automatism medular, în care reapar unele reflexe, se evidenţiază reflexe patologice, se instalează

automatism vezical şi rectal, un grad de termoreglare şi vasoconstricţie.

O leziune toracală dă tulburări cardiovasculare, iar o leziune cervicală înaltă dă tulburări respiratorii şi cardiovasculare.

Simptomatologia sindromului de secţiune transversală este particulară nivelului leziunii.

Nivelul superior al leziunii corespunde nivelului superior al tulburărilor de sensibilitate, iar nivelul inferior este teoretic cel până la care se pot declanşa reflexele de automatism medular, prin excitanţi dureroşi aplicaţi pe tegument.

Leziunile măduvii cervicale superioară pot asocia unele simptome de fosă cerebrală posterioară, durere în regiunea occipitală exagerată de mişcările capului, tulburări de sensibilitate la faţă (leziunea porţiunii inferioare a nucleului trigemenului – porţiunea cervicală), paralizia diafragmului şi a muşchilor respiratori, imposibilitatea de a tuşi, fenomene grave de anoxie, sindrom Claude-Bernard-Horner (prin interceptarea fibrelor care coboară de la hipotalamus la centrul ciliospinal).

Leziunile la nivel C5. Respiraţia este asigurată prin funcţia diafragmului, dar rămâne dificilă din cauza meteorismului abdominal. Traheostomia este necesară pentru secţiunile medulare transverse, deasupra segmentului C7. Umerii sunt în poziţia ridicată şi pot să apară manifestări periferice ţinând de interesarea inervaţiei deltoidului, bicepsului, brahialului anterior, lungului supinator, cu abolirea reflexelor bicipital şi stiloradial.

În leziunile la nivel C8 poziţia membrelor superioare nu mai este anormală. Extensia antebraţului este posibilă. Apar atrofii tip Aran Duchenne, sindrom Claude-Bernard-Horner, tulburări de transpiraţie la faţă.

În leziunile la nivel T2-T5 pierderea controlului vasomotor

merge până la sincopă, atunci când se ridică bolnavul (sau se fac manevre, ca de exemplu o clismă).

În leziunile măduvei lombare sub secţiune poate să apară încă spasticitatea. Lezarea L2-L4 dă abolirea reflexelor rotuliene, cu exagerarea celor ahiliene. În leziunea L5 lipseşte semnul lui Babiński; semnele Rosso-limo, Mendel-Bechterew sunt prezente şi apar tulburări sfincteriene.

Leziunile măduvei sacrate nu sunt însoţite de spasticitate. Apar paralizii segmentare interesând mai ales rotatorii externi ai coapsei, peronierii şi muşchii posteriori ai coapsei. Reflexul ahilian este abolit. Există tulburări sfincteriene şi se asociază frecvent cu sindrom de „coadă de cal", cu atrofii musculare.

Leziunile conului terminal (S3-S5) asociate deseori cu sindromul de coadă de cal se caracterizează prin tulburări de sensibilitate în şa (S3-S4-S5) (perineu), retenţie de urină, incontinenţă de fecale. Spre deosebire de leziunile de coadă de cal, leziunile de con terminal sunt mai simetrice (cele de coadă de cal predomină unilateral), pot prezenta tulburări de sensibilitate cu disociere seringomielică (cele de coadă de cal sunt totale sau predomină pentru sensibilitatea profundă şi tactilă), pot apărea fasciculaţii, durerile sunt mai puţin intense, tendinţa la tulburări trofice (escare) este importantă şi se instalează rapid, uneori în 24 de ore.

Sindromul de hemisecţiune medulară (*Brown-Sequard*) este întâlnit mai ales în compresiuni cervicale şi toracale, nivel la care canalul rahidian, mai larg permite comprimarea unilaterală a măduvei. Sindromul constă în:

— Monoplegie crurală sau hemiplegie de partea leziunii, prin intersectarea fasciculului piramidal deja încrucişat;

— Deficit de neuron motor periferic, ipsilateral numai pentru segmentul corespunzător leziunii, mai ales în leziuni cervicale;

— Tulburări de sensibilitate profundă conştientă, ipsilaterale, prin interesarea cordonului posterior;

— Paralizie vasomotorie şi hiperhidroză variabilă, ipsilaterale prin lezarea cornului lateral;

— Tulburări de sensibilitate termo-algezică controlaterale, prin interesarea fasciculului spinotalamic (sensibitatea tactilă, având în măduvă o cale directă prin cordoanele posterioare şi o cale încrucişată prin fasciculul spinotalamic anterior, este puţin alterată).

SINDROAME DE TRUNCHI CEREBRAL

Trunchiul cerebral este format din bulb, protuberantă şi mezencefal. implicaţiile clinice mai importante sunt datorate:

vecinătăţii cu căile de scurgere a lichidului cefalorahidian – apeductul lui Sylvius şi ventriculul IV – ceea ce explică posibilitatea blocării circulaţiei lichidului cefalorahidian în afecţiunile trunchiului cerebral;

— Situarea mezencefalului în fanta lui Bichat, permiţând comprimarea sa în angajările temporale; de asemenea, posibilitatea comprimării bulbului în angajările amigdalelor cerebeloase;

— Raporturilor cu cerebelul, explicând apariţia simptomelor de trunchi cerebral în leziunile cerebeloase;

— Raporturilor cu unghiul pontocerebelos, unde se pot dezvolta procese expansive;

— Raporturilor cu epifiza.

Sindroame bulbare

Elementele structurale ale bulbului mai importante din punct de vedere clinic sunt următoarele:

Fascicule descendente:

— Fascicule piramidale (corticospinale) dispuse în piramidele bulbare; care se încrucişează la limita caudală a

bulbului;

— Fibrele corticocefalogire, care se epuizează la nivelul trunchiului cerebral;

— Fasciculul longitudinal posterior, conţinând conexiuni între nucleii vestibulari şi nucleii oculomotori, ca şi fasciculul cortico-cefalogir;

— Fasciculul central al calotei, având componenta cea mai importantă rubroolivară;

— Fascicule descendente de la hipotalamus către centrul ciliospinal;

— Fascicule vestibulospinale şi reticulospinale cu rol în controlul tonusului muscular;

Fascicule ascendente:

— Proprioceptive conştiente, care se termină ipsilateral în nucleii Goll

Şi Burdach; de aici, după încrucişare formează panglica lui Reil medială;

— Fascicule spinotalamice: fasciculul spinotalamic anterior (sensibilitatea tactilă) se află pe linia mediană înapoia panglicii lui Reil; fasciculul spinotalamic lateral (sensibilitatea termo-algezică) este în foseta laterală a bulbului;

— Fascicule spinocerebeloase şi pedunculul cerebelos inferior;

— Fibre vestibulare care se găsesc în corpul juxtarestiform, în partea bulbară a fasciculului unciform, în bandeleta longitudinală posterioară şi în formaţia reticulată;

— Fibrele ascendente spre talamus ale nucleilor nervilor cranieni (fibre cvintotalamice, fasciculul solitar).

Nucleii nervilor cranieni bulbari sunt:

— Nucleii somatomotori: XII, ambiguu (XI, X, IX);

— Nucleii somato-senzitivi: V şi nucleul fasciculului solitar

(VII bis, IX, X);

— Nucleii acusticovestibulari;

— Nucleii vegetativi dorsali ai vagului şi salivator inferior, mişcările de inspiraţie şi de expiraţie pot să fie provocate prin excitarea unei zone a bulbului, inspiraţia mai mult în zona anterioară, expiraţia mai mult în zona posterioară, sub planşeul ventriculului IV. Tot reprezentări vegetative sunt în bulb cele în legătură cu aşa-zişii „centri" cardioinhibitori, cardioaccelerator, vasoconstrictor, vasodilatator, al vomei, şi în legătură cu aceştia (corelaţia somatovisceralĂ) centrii deglutiţiei, strănutului, tusei.

Nucleii proprii bulbari sunt reprezentaţi de nucleii Goli, Burdach, oliva bulbară, paraolivele dorsală şi ventrală, nucleul arcuat.

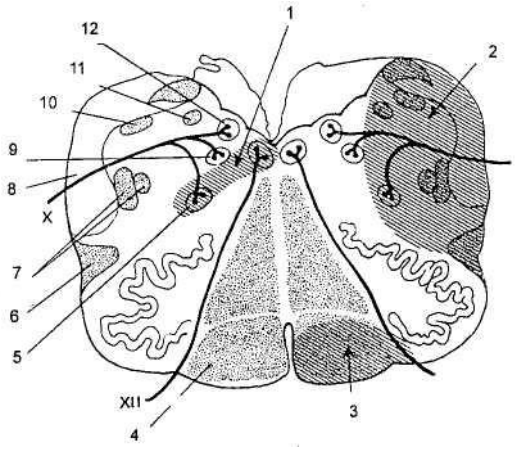


Figura 177. Sindroame clinice prin leziuni bulbare.

1 – sindromul Tapia;

2 – sindromul Walbenberg;

3 – hemiplegie alternă cu paralizie de hipoglos.

4 – piramida bulbară;

5 – nucleul ambiguu;

6 – fasciculul spino-talamic;

7 – tractul trigemenului;

8 – corpul restiform;
9 – nucleul solitar;
10 – nucleul cuneat;
11 – nucleul vestibular inferior;
12 – nucleul dorsal al vagului

Sindroamele bulbare sunt (fig. 177):

sindromul paramedian (*interolivar*) caracterizat prin hemiplegie alternă – membre controlateral, limbă – ipsilateral – şi tulburări de sensibilitate variabile, de obicei cu disociere tabetică controlaterală, prin leziunea panglicii Reil mediană.

sindromul retroolivar (*Wallenberg*) (iâg. 178) caracterizat prin paralizia vălului şi a corzii vocale de aceeaşi parte, prin leziunea nucleului ambiguu; hemianestezie a feţei, prin lezarea nucleului trigemenului; he-hemisindrom Claude-Bernard-Horner, prin lezarea fibrelor hipotalamo-spinale la centrul ciliospinal C8-T1 Budge; sindrom vestibular cu nistagmus rotator prin lezarea nucleilor vestibulari: greaţă, vărsături; termo-asimetrie a feţei; sughiţ; tulburări de sensibilitate termo-algezică controlateral la membre, prin leziunea fasciculului spinotalamic lateral; sindrom cerebelos homolateral, prin leziunea corpului restiform.

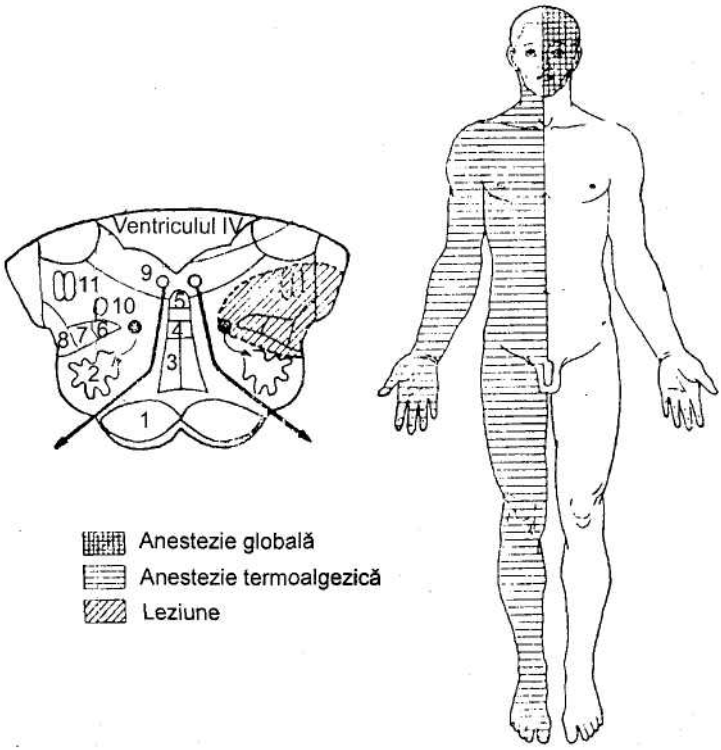


Figura 178. Scema sindromului altern bulbar (sindromul Wallenberg): 1. fasciculul Piramidal; 2. oliva bulbară; 3. lemniscul median; 4. fasciculul spinotalamic anterior; 5. bandeleta longitudinală posterioară; 6. fasciculului rubrospinal; 7. fasciculul spino-talamic; 8. fasciculul spinocerebelos; 9. nucleul hipoglosului; 10. nucleul ambiguu; 11. nucleul descendent al trigemenului.

sindromul de hemibulb (*Babiński şi Nageotte*) este un sindrom la-teral bulbar, la care se adaugă hemipareză şi paralizie de hemilimbă.

Sindroame pontine

Elementele structurale ale protuberantei importante din punct de vedere clinic sunt: piciorul protuberantei unde se găsesc fasciculul piramidal şi nucleii pontini, releu al fasciculelor

cortico-ponto-cerebeloase şi calota pontină (fig. 179).

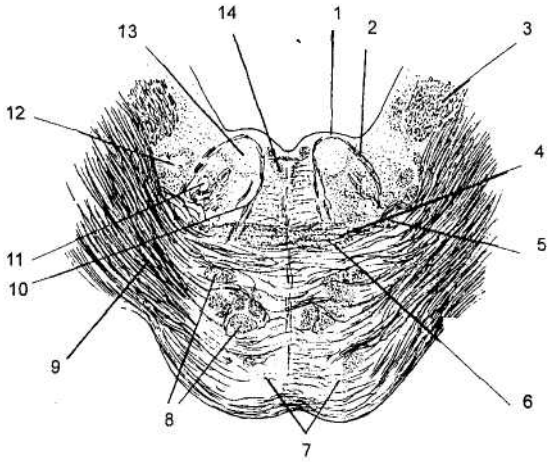


Figura 179. Protuberantă.
1 – genunchiul nervului facial;
2 – nervul facial;
3 – pedunculul cerebelos inferior;
4 – corpul trapezoid;
5 – fasciculul spinotalamic;
6 – lemniscul medial;
7 – nucleii pontini;
8 – fasciculul corticospinal şi corticobulbar;
9 – pedunculul cerebelos mijlociu;
10 – nervul abducens;
11 – nucleul nervului facial;
12 – tractul spinal al nervului V;
13 – nucleul abducens;
14 – fasciculul longitudinal medial.
10
Fibrele descendente ale calotei sunt:
— Fascicule cortico-oculo-cefalogire care decusează aici;
— Fasciculul central al calotei (nucleul roşu – oliva bulbară);

— Fasciculul longitudinal posterior care leagă nucleii oculomotori de nucleii vestibulari;

— Fibrele descendente din formaţia reticulată.

Fibre ascendente ale calotei sunt:

— Panglica lui Reil şi fasciculele spinotalamice;

— Căile acustice centrale şi corpul trapezoid;

— Fibrele cvintotalamice;

— Fibrele ascendente din formaţia reticulată.

Nucleii nervilor cranieni din protuberantă sunt: V, VI, VII, nuclei vestibulari.

Formaţiile vegretative, mai puţin dezvoltate decât în bulb, cuprind nucleii salivator superior, lacrimal şi pneumotaxic.

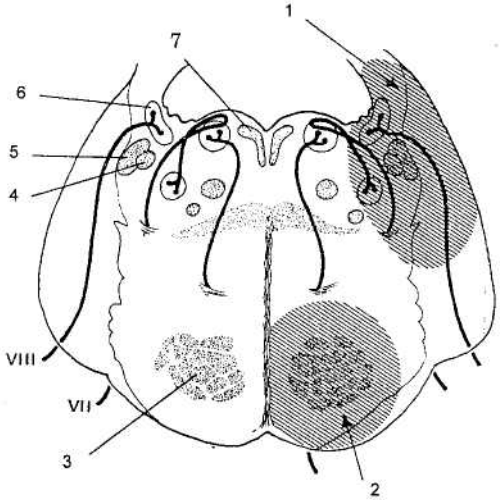


Figura 180. Sindroame clinice prin leziuni pontine.

1 – sindromul unghiului ponto-cerebelos;

2 – hemiplegia alternă cu abducens;

3 – fasciculele corticospinal şi cortiobulbar;

4 – nucleul tractului spinal al nervului V;

5 – tractul spinal al nervului V;

6 – nucleul vestibular superior;

7 – fasciculul longitudinal medial.

5

Sindroamele protuberanţiale (fig. 180) sunt:

sindromul Miliard Gubler este caracterizat prin hemiplegie controlaterală (fără interesarea feţei) şi paralizie facială periferică ipsilaterală, eventual paralizie a dreptului extern ipsilateral (nervi VII şi VI).

Hemiplegia protuberanţială poate apărea în leziuni paramediene şi fără să fie asociată cu paralizii de nervi cranieni. Ramolismentele bilaterale ale piciorului protuberantei nu sunt o raritate (tromboza bazilară); după întinderea leziunii, ele provoacă monoplegie, paraplegie sau tetraplegie; *sindromul Foville protuberanţial superior* şi *inferior*: sindroamele Foville asociază paralizia de lateralitate a globilor oculari cu hemipareze sau hemiplegie.

În sindroamele Foville pontine, bolnavul îşi priveşte membrele paralizate (fibrele cortico-oculogire au decusat). În tipul inferior se asociază paralizie facială periferică şi uneori paralizie de nerv vii de aceeaşi parte cu leziunea; *paraliziile internucleare* se întâlnesc în leziuni pontine şi pot afecta muşchiul drept intern la ochiul controlateral, cu posibilitatea de a face convergenţa, dar cu nistagmus monocular, când face abducţia; şi muşchiul drept extern homolateral, cu nistagmus monocular când face adducţia; *sindromul arterei cerebeloase antero-superioare* este caracterizat ipsilateral prin hemisindrom cerebelos şi controlateral, prin tulburări de sensibilitate termo-algezică; *sindromul pseudobulbar pontin*, constând în tetrasau parapareză, apare prin ramolismente pontine multiple (sau hemoragie); *sindromul de încarcerare* (*locked-in*), în care bolnavul nu poate executa nicio mişcare, nu poate înghiţi, nu poate rosti niciun cuvânt rămâne numai oculomotricitatea şi uneori închiderea ochilor (putând fi folosite de examinator ca

mijloace de comunicare). Intelectul poate fi mult timp păstrat. Leziunea este în substanţa reticulară anterioară, a părţii inferioare a punţii.

În leziuni pontine mai pot apărea mioclonii laringo faringo velo palatine prin afectarea fasciculului central al calotei cu hipertrofia olivei bulbare; fenomene de rigiditate prin decerebrare (crize de contractură în extensie a membrelor inferioare şi superioare) şi mutismul akinetic

(imobilitatea completă a bolnavului cu păstrarea mişcărilor respiratorii şi a globilor oculari) prin afectarea formaţiunii reticulate pontine; mioză bilaterală prin leziune acută a calotei pontine.

Sindroame mezencefalice în secţiuni transversale se deosebesc în mezencefal trei porţiuni: piciorul, calota şi tectul. În picior se găsesc fibrele piramidale în 3/5 mijlocii şi fibrele corticonucleare în 1/5 medială.

În calota mezencefalică se găsesc o serie de formaţii proprii, dintre ele având semnificaţie clinică locus Niger, nucleul roşu şi formaţia reticulată mezencefalică şi nucleii somatomotori IV şi III, parasimpaticul ocular (nucleul Edinger-Westphall).

Căile ascendente în calota mezencefalică sunt:

— Panglica lui Reil şi fasciculele spinotalamice;

— Fibre dento-rubro-talamice, care se încrucişează înainte de a ajunge în nucleul roşu, în încrucişarea lui Wernekink;

— Panglica lui Reil laterală – fibre acustice spre corpul geniculat medial şi tuberculul cvadrigemen posterior;

— Fibre reticulate ascendente.

Fibrele descendente mai importante din calotă sunt:

— Fibre tectopontine, tectobulbare şi tectospinale, provenind din tuberculii cvadrigemeni, care se încrucişează, în majoritate, în decusaţia lui

Meynert;

— Fibre reticulate descendente;

fasciculul retruflex al lui Meynert; proiecţii din lobul limbic, denumită aria limbică a mezencefalului

(Nauta);

— Fasciculul central al calotei;

— Bandeleta longitudinală posterioară.

Tectul este format din tuberculii cvadrigemeni anteriori, legaţi de corpii geniculaţi laterali, fiind centrii reflecşi pe căile optice şi din tuberculii cvadrigemeni posteriori, conectaţi cu corpii geniculaţi mediali, fiind asociaţi sistemului auditiv.

Substanţa cenuşie periapeductală se continuă cu substanţa cenuşie din jurul ventriculului III.

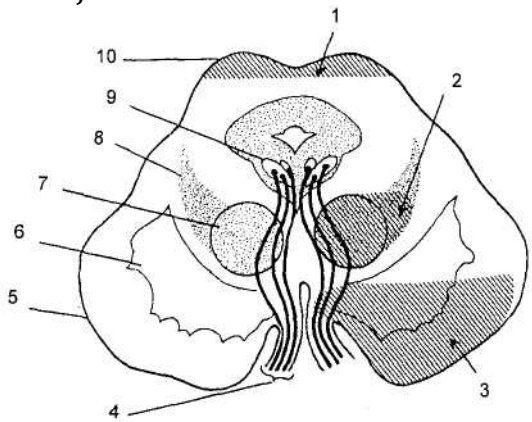


Figura 181. Sindroame clinice prin leziuni ale pedunculului.

1 – sindromul Parinaud;

2 – sindromul Benedikt;

3 – sindromul Weber;

4 – nervul oculomotor;

5 – pedunculul;

6 – substanţa neagră;

7 – nucleul roşu;

8 – lemniscul medial;

9 – nucleul oculomotor;

10 – colicul superior.

Sindroame mezencefalice (fig. 181) sunt:

hemiplegii alterne mezencefalice caracterizate prin hemiplegie controlaterală, cu paralizie facială de tip central şi ipsilateral, paralizie de oculomotor comun. Uneori se adaugă tulburări de sensibilitate controlaterală (*sindrom Weber*); *sindromul Benedikt* cu paralizie ipsilaterală de oculomotor comun

Şi mişcări involuntare (tremurătură, coreoatetoză) controlaterale; *sindromul Claude* cu paralizie ipsilaterală de oculomotor comun cu hemisindrom de neocerebel controlateral; *sindromul anterior al nucleului roşu* (*Foix*), cu ataxie controlaterală şi mişcări coreiforme, fără pareză de oculomotor comun. Exista şi alte sindroame de nucleu roşu, variabile prin asocierile cu paralizia oculomotorului comun, tulburări de sensibilitate, diverse diskinezii sau cu sindrom cerebelos.

sindroame oculare mezencefalice cu:

— Paralizii de orizontalitate (Foville peduncular): bolnavul îşi priveşte leziunea, iar controlateral leziunii prezintă sindrom piramidal şi /sau sindrom cerebelos; paralizii ale mişcărilor de verticalitate (Parinaud); paralizii supra şi înfrânucleare; sindromul Parinaud complet este însoţit de paralizia convergenţei şi de areflexia pupilară şi este datorat leziunilor pretectale;

— Crize oculogire (în parkinsonism) (leziune a locusul Niger);

— Oftalmoplegii nucleare (paralizia n. III şi IV) şi internucleare prin leziunea bandeletei longitudinale posterioare;

— Sindrom Argyll-Robertson (absenţa reflexului pupilar la lumină, cu păstrarea reflexului de convergenţă).

Halucinoza pedunculară, *tulburările de conştientă*, *rigiditatea prin decerebrare* ţin de leziunea formaţiei reticulate.

Formaţia reticulată a trunchiului cerebral se poate defini anatomic ca substanţa cenuşie a calotşi bulbo-ponto-mezencefalice, care nu aparţine nici nucleilor nervilor cranieni, nici nucleilor de releu ai sistemului cerebelos, nici nucleilor sistemului lemniscal. Nu fac parte din formaţia reticulată: nucleul roşu sau nucleii vestibulari, deşi ei provin filogenetic din condensarea unor regiuni ale formaţiei reticulate. Se admite existenţa şi a unui „capăt diencefalic" al formaţiei reticulate, în talamus şi hipotalamus, demonstrat mai degrabă cu metode fiziologice decât anatomice.

Funcţional şi ţinându-se seama de patologia formaţiei reticulate se deosebeşte un sistem reticulat activator ascendent şi un sistem reticulat descendent.

Sistemul reticulat activator ascendent primeşte colaterale din toate căile ascendente senzitivo-senzoriale din cerebel şi din trunchiul cerebral; eferenţele sale, care sunt nespecifice, realizate pe căi scurte polisinaptice, ajung la scoarţa cerebrală atât pe o cale talamică, cât şi pe una extratatamică şi provoacă stimularea difuză a scoarţei cerebrale, căreia îi menţin un tonus de excitabilitate.

Sistemul reticulat descendent are un rol îndeosebi în modularea tonusului muscular. El primeşte o serie de impulsuri corticale, extrapira-midale şi cerebeloase şi apoi, prin fasciculele reticulo-spinale, influenţează atât supresor, cât şi facilitor neuronii cornului anterior.

Leziuni la nivelul formaţiunii reticulate se pot exprima prin:

rigiditatea prin decerebrare ce se produce în leziunile trunchiului cerebral, situate caudal faţă de nucleul roşu şi rostral faţă de nucleii vestibulari. Se caracterizează prin contractură în extensie a tuturor membrelor. Contractura este modificată de reflexele cervicale profunde, rotirea capului ducând la extensia

membrului superior de partea bărbiei şi la exagerarea contracturii pe flexorii membrului superior de partea occipitală. Rigiditatea prin decerebrare are totdeauna un prognostic grav. La om, rigiditatea este rar permanentă şi de obicei se manifestă în crize, deseori declanşate de excitaţii nociceptive. Ea este provocată de eliberarea zonei facilitatorii a formaţiei reticulate a trunchiului cerebral şi a nucleilor vestibulari; în leziunile unilaterale se manifestă de o singură parte.

cataplexia este un fenomen care constă în suprimarea bruscă a activităţii voluntare, automate şi reflexe a musculaturii striate, cu păstrarea conştientei, prin pierderea subită a tonusului muscular.

tulburările funcţiei somn-veghe apar în leziunile capătului rostral al formaţiei reticulate, fără o localizare precisă, condiţia fiind ca deaferentarea realizată de leziune să intereseze simultan un număr mare de eferenţe reticulo-corticale şi să ducă astfel la scăderea tonusului de excitabilitate al scoarţei cerebrale. Tulburările stării de somn-veghe apar sub formă de:

— Narcolepsie caracterizată prin crize scurte de somn şi

— Hipersomnie intermitentă cu un somn patologic, prin durata şi profunzimea sa.

halucinoza pedunculară (viziuni hipnagogice) ce constă în apariţia unor imagini vizuale ce se desfăşoară în legătură cu somnul, în momentul adormirii sau la trezire şi la care bolnavul asistă conştient.

tulburări ale stării de conştientă care sunt de forme diferite datorate probabil, în primul rând, tot deaferentării, prin leziuni în porţiunile superioare ale trunchiului cerebral ca mutismul akinetic, somn, comă.

sindroame vegetative cu tulburări respiratorii, cardiovasculare, vasomotorii, viscerale prin acţiunile exercitate de către formaţiunea reticulată asupra activităţii sistemului

vegetativ.

Pe baza studiilor anatomoclinice, se admite că intensitatea şi bruscheţea cu care se instalează interceptarea eferenţelor la nivelul formaţiunii reticulate duc la tablouri clinice variate, care se manifestă de la tulburări psihice însoţite de halucinaţii până la tulburări de conştientă de tip mutism akinetic, somn şi comă.

SINDROAME DIENCEFALICE

Sindroame hipotalamice

Hipotalamusul, formaţiune situată la baza creierului, este cel mai important centru vegetativ cu funcţii: cardiovasculare, respiratorii termice, metabolice, endocrine, de ordin comportamental şi psihic, fiind interpus între scoarţa cerebrală, hipofiză şi sistemul vegetativ (fig. 182).

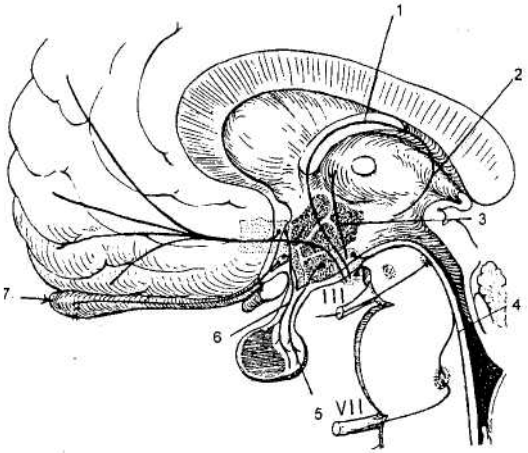


Figura 182. Conexiunile hipotalamusului.

1 – fornixul;
2 – hipocampul;
3 – tractul mamilotalamic;
4 – bandeleta longitudinală posterioară;
5 – tractul tubero-hipofizar;
6 – tractul supraopticohipofizar;
7 – bulbul olfactiv.

Importanţa sa funcţională rezidă şi din faptul că el cuprinde o parte din sistemul reticulat activator ascendent. Cei mai importanţi nuclei hipotalamici sunt:

— Grupul anterior cu nucleii: preoptic, supraoptic şi paraventricular;

— Grupul median cu nucleii ventromedian şi dorsomedian;

— Grupul lateral cu nucleii hipotalamic lateral şi ai tuberculului;

— Grupul posterior cu nucleii hipotalamic posterior şi corpii mamilari.

Conexiunile aferente ale hipotalamusului sunt:

— Scoarţa cerebrală din zonele anteromediane frontale şi rinencefalul, care ajung după întreruperi sinaptice până în formaţiunea reticulată mezencefalică (fasciculul median al prozencefalului). Conexiunile cu rinencefalul se realizează fie direct, fie prin intermediul epitalamusului şi al talamusului. Constituie un circuit în legătură cu manifestări emoţionale şi memorie circuitul Papez (corpul mamilar – nucleul anterior talamic – circumvoluţia corpului calos – corn Ammon şi prin fornix, înapoi la corpii mamilari);

— Conexiuni din trunchiul cerebral şi formaţiunea reticulată;

— Conexiuni extrapiramidale din globul palid, nucleii câmpului Forel, zona incerta, substanţa nenumită Reihart;

— Conexiunea cu cerebelul;

— Conexiunile din căile optice se termină în nucleul supraoptic şi sunt importante în ritmarea în funcţie de variaţiile de lumină a unor funcţii vegetative.

Conexiunile eferente se stabilesc cu scoarţa cerebrală direct sau prin intermediul talamusului:

— Prin fasciculul Vicq d’Azyr (mamilotalamic) se transmit

excitaţiile de la corpii mamilari la nucleul anterior al talamusului şi apoi la girus cinguli);

— Mezencefalul (fasciculul mamilo-mezencefalic), prin fasciculul mamilo-tegmental cu substanţa reticulată, prin fasciculul Schütz cu nucleul dorsal al vagului, fiind substratul unor răspunsuri vegetative elementare sau de comportament, memorie.

Leziunile hipotalamice pot da aspecte clinice variate ca: tulburări metabolice şi de nutriţie, manifestări organice, tulburări de somn etc.

Diabetul insipid (poliurie, polidipsie, densitate urinară scăzută) apare în leziuni ale nucleilor supraoptic, paraventricular şi ale traiectului supraoptico-hipofizar; el se explică prin lipsa elaborării de hormon antidiuretic (ADH), administrarea intravenoasă de vasopresină ducând la dispariţia poliuriei. Dereglările secreţiei de ADH pot provoca hiper- sau hiponatremie. Există uneori modificări în metabolismul glucidelor, manifestate prin creşterea sensibilităţii la insulina, hiperglicemie cu glicozurie, dar fără corpi cetonici.

Tulburările de nutriţie, obezitatea, caşexia se pot însoţi de alterări gonadice şi de modificări ale ritmului alimentar (foame-saţietate):

Manifestările organice diverse sunt hemoragii gastrice, ulcere gastrice, hemoragii ale vezicii urinare, alterări cardiovasculare, hipertensiune arterială paroxistică, tulburări hematologice. Manifestările viscerovegetative declanşate în crize constituie epilepsia diencefalică;

Hipertermia apare în leziuni de hipotalamus anterior şi ea explică febra din unele tumori ale regiunilor învecinate, din hemoragiile cerebrale sau meningee;

Tulburările de somn, crizele de narcolepsie, halucinaţiile hipnagogice sunt explicate prin lezarea sistemutui reticulat

activator, care duce la o deaferentare corticală cerebrală, cu predominanţa inhibiţiei. În acelaşi mod se poate instala mutismul akinetic.

Sindromul Kleine Levin reprezentat de crize de hipersomnie cu durată de zile sau săptămâni, care alternează cu perioade scurte de veghe, în care bolnavul se alimentează excesiv, are stări de agitaţie, incoerenţă, halucinaţii;

Modificări bruşte de tonus muscular (crize cataplexice) apar de obicei asociate cu narcolepsia (somn paroxistic), spre deosebire de tumorile frontale, unde pierderea bruscă de tonus poate fi izolată (crize chalastice

Ethelberg). Fiziologic o emoţie puternică (cu răsunet hipotalamic) determină tot prin mecanism hipotalamic pierderi de tonus însoţite de cădere; de exemplu un râs intens te poate face să cazi, „lachschlag", expresia românească este „să te tăvăleşti de râs";

Tulburările psihice sunt diverse. Hipotalamusul intervine prin conexiunile cu diencefalul şi regiunea limbică în expresia emoţiei şi în comportament. Alternanţele depresive cu cele maniacale din psihoza maniacodepresivă au fost şi ele atribuite unor mecanisme hipotalamice; dar leziunile organice sunt mult mai demonstrative; s-a observat că în general alterările hipotalamusului (ventromedian) provoacă stări de hiperactivitate, iritabilitate, reacţii maniacale, pe când interesarea hipotalamusului postero-lateral determină o stare de apatie, hipoactivitate, indiferenţă, somnolenţă;

Tulburările de memorie (aşa cum se observă în psihoza alcoolică

Korsakoff şi encefalopatia Wernicke) sunt manifestate prin amnezie de fixaţie şi confabulaţii.

Sindroame talamice

În raport cu semnificaţia lor funcţională, nucleii talamici

(fig. 183) se împart în trei categorii: nuclei de releu, nuclei de asociaţie, nuclei cu conexiuni exclusiv subcorticale.

Nucleii de releu fac legătura între căile ascendente principale şi scoarţa cerebrală, unde se proiectează somatotopic:

— Nucleul ventral posterior primeşte fasciculul lui Reil median şi fasciculele spinotalamice, cvintotalamice şi gustativ şi se proiectează în lobul parietal în câmpurile 3, 1, 2; membrul inferior se proiectează lateral, membrul superior mai medial, iar în nucleul semilunar al lui

Flechsig se proiectează sensibilitatea feţei şi gustul;

— Corpul geniculat lateral primeşte bandeleta optică şi se proiectează în câmpul 17;

— Corpul geniculat medial primeşte fibrele acustice centrale şi se proiectează în câmpurile 41, 42;

— Nucleul ventral intermediar, staţie de releu pentru fibrele dentorubro-talamice, se proiectează în câmpurile 4, 6;

— Nucleul anterior primeşte fasciculul mamilo-talamic şi se proiectează pe circumvoluţiunea corpului calos, făcând parte din circuitul lui Papez

(cu rol în comportament) şi memorie.

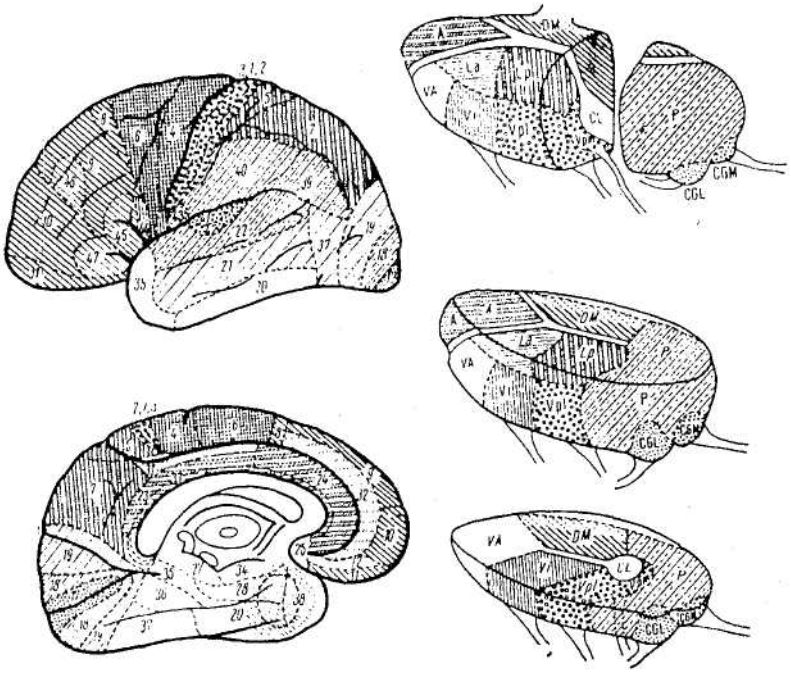


Figura 183. Talamusul şi proiecţia diverşilor nuclei talamici pe scoarţa cerebrală:

A – nucleul anterior; CGL – corpul geniculat lateral; CGM – corpul geniculat median; CL – centrul median Luys; DIN – nucleul dorso. median; La – nucleul lateral anterior;

Lp – nucleul lateral posterior;

P – pulvinarul;

VA – nucleul ventral anterior;

Vi – nucleul ventral intermediar;

Vpl – nucleul ventral postero-lateral;

Vpm – nucleul ventral postero-median (semilunar).

Nucleii de asociaţie, dispuşi în circuit cu scoarţa cerebrală, sunt:

— Pulvinarul, în circuit cu ariile 18, 22, 39, 40;

— Nucleul lateral posterior, conectat cu ariile 5, 7;

— Nucleul lateral anterior, conectat cu ariile 4, 6;

— Nucleul dorso-median: partea laterală parvocelulară se proiectează

Pe lobul frontal în ariile 8, 9, 10, 11; partea medială magnocelulară, pe nucleul amigdalian şi hipocamp.

Nucleii cu conexiuni subcorticale, fără proiecţie directă pe scoarţa cerebrală, sunt:

— Nucleii liniei mediane conectaţi cu hipotalamusul;

— Nucleii dispuşi pe circuite extrapiramidale, ca nucleii intralaminari, centrul median, nucleul ventral anterior, relaţii în dublu sens cu nucleii extrapiramidali;

— Capătul diencefalic al formaţiei reticulate din trunchiul cerebral cu proiecţie difuză pe cortex.

Vascularizaţia arterială a talamusului este asigurată de artera cerebrală posterioară (pediculul talamo-geniculat, pediculul talamo perforat, grupul pulvinarului), artera comunicantă posterioară (pediculul tubero-talamic), de arterele coroidiene şi de artera cerebrală medie prin arterele lenticulo-optice.

Venele talamusului sunt tributare venei lui Galen.

Elementele principale ale sindromului talamic sunt:

— Tulburările de sensibilitate obiectivă controlateral sunt mai mult pentru sensibilitatea profundă decât, pentru cea superficială (sensibilitatea superficială are o dublă reprezentare talamică astfel încât deficitul provocat de leziunea unui singur talamus poate să fie compensat). Ele sunt datorate leziunii nucleului ventral posterior, predomină la membrul inferior în leziunile mai laterale, la cel superior, în leziunile mai mediale; la faţă se întâlnesc rareori tulburări de sensibilitate obiectivă;

— Durerea talamică este datorată probabil eliberării nucleului lateral posterior (după Sager). Ea cuprinde fie toată

jumătatea corpului opusă leziunii, fie este limitată. Foarte intensă, poate să fie declanşată de emoţii, de excitaţii tactile, de mişcări, de tulburări viscerale şi mai ales de aplicarea unor excitaţii reci. Caracterul emoţional al durerii talamice este probabil urmarea eliberării nucleului median şi a proiecţiilor prefrontale.

Excitaţiile din centrii vegetativi din jurul ventriculului III şi din hipotalamus ajung la nucleii respectivi ai talamusului şi la centrul median Luys, iar de aici fie prin nucleul dorsomedian, fie direct, excitaţiile ajung la nucleul lateral, unde sosesc şi excitaţiile de la nucleii ventrali. Pe de altă parte, la aceşti nuclei laterali sosesc fibre cortico-talamice care reglează pragul de excitabilitate al celulelor nucleului. Leziunile stereotaxice ale nucleilor intralaminari, ale nucleului dorsomedian şi leucotomiile prefrontale au dat rezultate satisfăcătoare în caz de dureri talamice;

— Tulburări de schemă corporală s-au descris uneori la adulţi, în sindromul talamic din emisfera nedominantă;

— Hemianopsie omonimă prin lezarea corpului geniculat lateral;

— Sindrom cerebelos controlateral, în cazul lezării nucleului ventral intermediar; asocierea tulburărilor de sensibilitate evidenţiază şi mai mult hemiataxia;

— Mişcări coreoatetozice, mâna talamică descrisă de Marinescu, cu edeme, cu aspect atetoid, apar în leziuni care interceptează conexiunile între centrul median şi nucleii striaţi sau prin leziunea centrului median însuşi (Coreea substriată a lui Vogt). Atetoza este dată de tulburările de sensibilitate profundă şi leziunea nucleului ventral anterior;

— Tulburări vegetative cu cianoză, edem al extremităţilor, modificări vasomotorii indică mai ales leziunea porţiunilor mediane ale talamusului, asociată uneori cu leziuni subtalamice;

— Tulburările de limbaj în leziunile talamusului din emisfera dominantă iau uneori aspect de afazie senzorială. Această afazie este însă tranzitorie şi nu apare decât ca efect al diaskizisului asupra circuitelor cortico-talamo-corticale;

— Tulburările în funcţia somn-veghe şi mutismul akinetic reversibil sunt datorate deaferentării, atunci când suferinţa se repercutează asupra porţiunilor mediale şi intralaminare ale talamusului de amândouă părţile.

— Demenţa talamică poate să apară în leziuni bilaterale ale nucleului dorsomedian. Demenţa talamică nu reprezintă singura tulburare psihică de origine talamică; s-au descris diverse alte tulburări psihotice, delir paranoid, halucinaţii auditive.

Sindromul talamic nu se întâlneşte totdeauna sub formă globală, de obicei este vorba despre sindroame parcelare. Sager descrie sindroamele talamice vasculare:

— Sindromul talamo-geniculat caracterizat prin predominanţa tulburărilor de sensibilitate la membrul inferior şi hemianopsie;

— Sindromul talamo-perforat caracterizat prin tulburări de sensibilitate la membrul superior, uneori la faţă, hemisindrom cerebelos şi mişcări coreo-atetozice;

— Sindromul lenticulo-optic cu dureri de tip talamic mai ales la membrul inferior, cu iradiere la membrul superior şi faţă, în prezenţa tonalităţii afective, fără tulburări obiective de sensibilitate.

La acestea se pot adăuga sindroamele coroidiene cu hemiplegie, hemianopsie şi unele variante ale sindromului talamic.

Sindromul talamic global (Dejerine şi Roussy) indică suferinţa arterei cerebrale posterioare şi este constituit din hemipareză tranzitorie, tulburări de sensibilitate obiectivă şi subiectivă, hemisindrom cerebelos, hemianopsie, mişcări

coreo-atetozice, toate controlateral faţă de leziunea talamică.

Sindroame de nuclei striaţi (vezi sindromul extrapiramidal) Sindromul de capsulă internă (vezi sindromul piramidal)

SINDROAME CORTICALE

Sindroamele de suferinţă corticală diferă mult după vârsta bolnavului şi după funcţiile câştigate după naştere.

Simptomatologia diverselor sindroame corticale devine astfel din ce în ce mai săracă pe măsură ce copilul este mai mic.

Din motive de simplificare, sindroamele corticale sunt sistematizate în funcţie de boli.

În majoritatea cazurilor, simptomatologia este mai variată, leziunile nerespectând graniţele artificiale trasate de anatomişti.

Sindromul de lob frontal

Lobul frontal cuprinde (fig. 184) aria motorie primară – câmpul 4; regiunea premotorie – câmpurile 6, 8, 44, 45; regiunea prefrontală cu câmpurile 9, 46, 10, 1 1; regiunea mediobazală şi partea anterioară a circumvoluţiei corpului calos cu câmpurile 12, 47, 24, 25, 32.

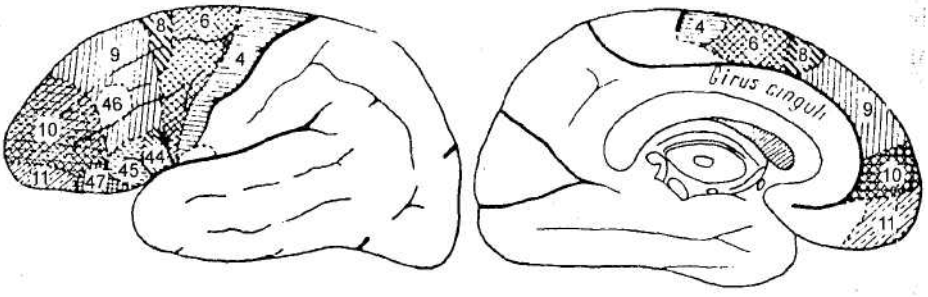


Figura 184. Câmpurile citoarhirectonice ale lobului frontal.

Leziunile câmpurilor 4 dau *sindrom de neuron motor central* cu tulburări motorii: a. deficitare, (hemiplegie controlaterală cu caracteristicile hemiplegiei corticale, de regulă parţială, predominant distală, (afectând mai ales mişcările voluntare) sau b. de tip iritativ epilepsia jacksoniană motorie.

Leziunile câmpurilor 6 dau *sindroame extrapiramidale şi reflexul de apucare forţată* (*grasping*).

Leziunile câmpului 8 dau *tulburări oculo-cefalogire* şi leziunea câmpurilor 44 – 45 – *afazie motorie Broca* în leziunile emisferei dominant sau *aprosodie* în leziunile emisferei minor.

În cadrul sindroamelor frontale se distinge *sindromul prefrontal* care caracterizează prin:

tulburări de reglare a activităţii, bolnavii devin apatici, indiferenţi la ceea ce se întâmplă în jur şi cu propria persoană, sunt lipsiţi de iniţiativă, incapabili de a duce la bun sfârşit o acţiune începută; tulburări în reglarea mişcărilor (nefiind o paralizie propriu-zisă), cu lipsă de utilizare a membrelor de partea opusă, greutate de a trece de la un tip de mişcare la altul, apare astăzoabazia, lateropulsiunea, apraxia mersului, astăzia; tulburare în activitatea perceptivă. Deşi bolnavul cu sindrom frontal nu prezintă tulburări senzoriale, el percepe incomplet, analizează neadecvat un tablou complex. Tulburarea este datorată perturbării mişcărilor de căutare ale ochilor şi de inerţia proceselor psihologice; tulburări ale proceselor mnezice. În leziunile porţiunii mediale – frontale şi în leziunile bilaterale, bolnavii prezintă dezorientare în timp şi spaţiu, fenomene confabulatorii; tulburări în activitatea intelectuală; tulburări ale afectivităţii şi personalităţii, uneori cu euforie, tendinţă de calambururi, alteori depresie; tulburări datorate dezinhibiţiei (care apar mai ales în leziunile din porţiunile bazale ale lobului frontal): bulimie, polidipsie, impulsivitate, exhibiţionism, satisfacerea unor necesităţi fiziologice (de exemplul, urinat) în public.

Deci, reţinem cele două elemente fundamentale asupra patologiei prefrontale:

tulburarea formelor complexe de activitate, cu afectarea iniţiativei, mergând până la sindromul apato-akinetico-abulic şi

pierderea atitudinii critice şi dezinhibiţie.

Sindromul de lob parietal

Lobul parietal (fig. 185) cuprinde circumvoluţia parietală ascendentă (câmpurile 3, 1, 2) în relaţie cu sensibilitatea generală superficială, profundă şi gustativă; circumvoluţia parietală superioară (aria senzitivă secundară – câmpurile 5, 7); plică curbă (câmpurile 39, 40).

Principalele elemente ale sindromului parietal sunt:

1. tulburări de sensibilitate controlaterale în leziunea circumvoluţiei parietale ascendente, cu distribuţia somatotopiei senzitive şi cu predominanţa tulburărilor sensibilităţii profunde. Leziunile câmpurilor 5 şi 7 dau tulburări de sensibilitate în emisfera opusă, cuprinzând mai ales tulburări de sensibilitate epicritică, inatenţie tactilă; astereognozie.

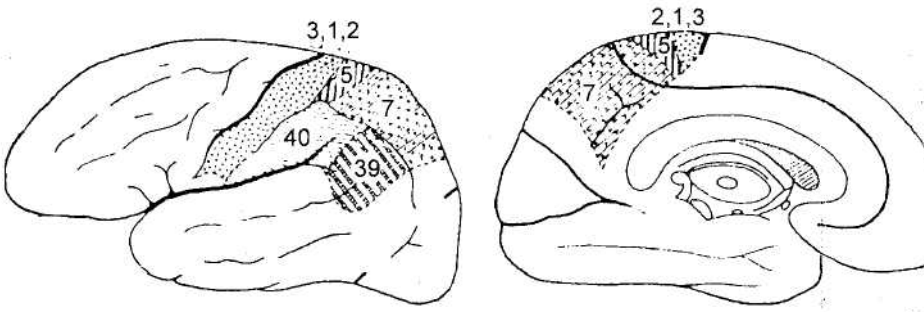


Figura 185. Câmpurile citoarhirectonice ale lobului parietal.

2. tulburări motorii care pot apărea ca efect al ataxiei, prin perturbarea sensibilităţii profunde, al apraxiei sau tulburărilor de schemă corporală;

3. atrofie musculară moderată, în special la mână şi la musculatura umărului de partea opusă leziunii (uneori asociată cu edem) şi scăderea temperaturii cutanate. Leziunile lobului parietal în primii ani de viaţă ar duce la o limitare în creşterea corpului controlateral;

4. sindromul Gordon-Holmes – tulburare în percepţia spaţiului vizual

(nu apreciază distanţa la care se găseşte obiectul şi nici dimensiunile lui);

5. sindromul Gerstman: agnosie digitală, acalculie, dezorientare stânga-dreapta, agrafie, apraxie constructivă;

6. apraxie;

7. afazie amnistică, dislexie;

8. leziunea lobului parietal din emisfera minor produce tulburări ale schemei corporale şi nosoagnozie; tulburări de sensibilitate, neglijarea spaţiului opus leziunii;

9. epilepsie parietală.

În aprecierea simptomatologiei leziunilor parietale se va ţine seama de variaţiile normale în ceea ce priveşte performanţele lobului parietal individual ca: îndemânarea, capacitatea tehnică, simţul de orientare, capacitatea de calcul.

Sindromul de lob temporal

Lobul temporal cuprinde două porţiuni: neocorticală şi allocorticală (fig. 186). Câmpurile neocorticale cuprind: zona acustică primară (41, 42); regiunea temporală propriu-zisă (20, 21); câmpurile 36 (fuziform) şi polul temporal (câmpul 38).

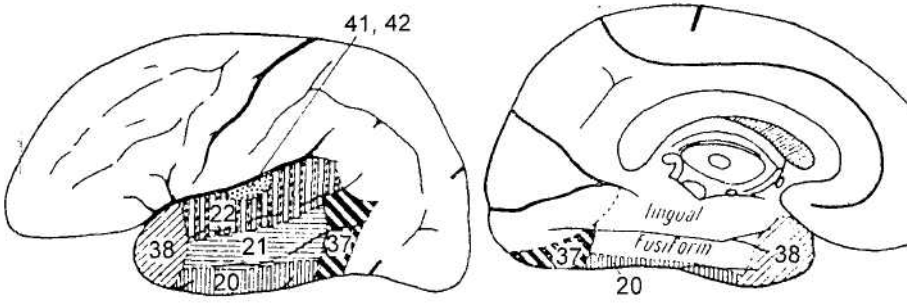


Figura 186. Câmpurile citoarhirectonice ale lobului temporal.

Câmpurile allocorticale cuprind cornul Ammon, fascia

dentata, subicul, regiunea teritorială, nucleul amigdalian.

Sindroamele temporale cu excepţia epilepsiei temporale şi a afaziei se recunosc greu cu ajutorul examenelor de rutină; lobul temporal nedo-minant este considerat „mut" din punct de vedere clinic, leziunea sa ne-provocând decât hemianopsie prin interesarea radiaţiilor geniculo-calcarine.

Simptomatologia leziunilor lobului temporal este reprezentată de:

— Epilepsie temporală (vezi cap. epilepsii);

— Afazie în leziunile emisferei dominante;

— Hemianopsie omonimă prin leziunea căilor optice;

— Tulburări de memorie în leziuni bilaterale, interesând suprafaţa medială a lobului temporal, amigdala, hipocampul;

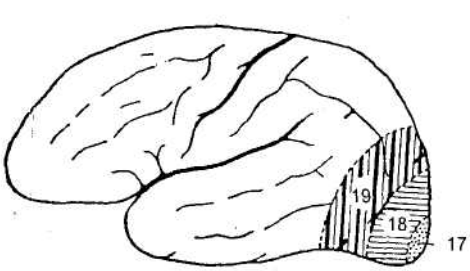
— Leziuni bilaterale ale porţiunilor posterioare ale lobilor temporali determină la maimuţă cecitate psihică; maimuţele caută să apuce de exemplu, flacăra şi să se joace cu lucruri de care se fereau înainte de operaţie

(de exemplu, cu şerpi);

— Tulburări de afectivitate, cu apatie, tulburări de comportament sau se poate condiţiona un comportament social-agresiv prin leziunea nucleului amigdalian.

Sindromul de lob occipital

Lobul occipital cuprinde aria vizuală primară (câmpul 17), unde se proiectează jumătatea omolaterală a retinei temporale şi jumătatea controlaterală a retinei nazale, două arii de asociaţie (câmpurile 18 şi 19) (fig. 187).



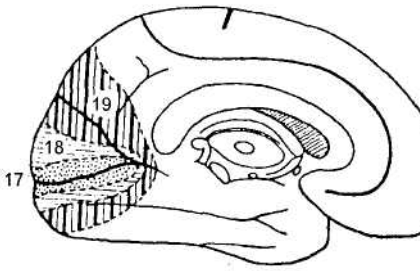


Figura 187. Câmpurile citoarhirectonice ale lobului occipital.

Semnele atribuite leziunii lobului occipital sunt:

1. hemianopsie omonimă, uneori în cadran, cu respectarea vederii maculare, care are o proiecţie corticală întinsă;

2. tulburări ale simţului cromatic (cecitate pentru culori, agnosie vizuală pentru culori), tulburări în denumirea culorilor;

3. tulburări în mecanismul de fixaţie şi mişcări ale globilor oculari;

4. pierderea memoriei vizuale pentru forme, faţă (prozopagnozie), topografie, culori, pierderea elementelor vizuale din timpul viselor (sindrom Charcot-Wilbrand);

5. agnosie vizuală;

6. alexie, în leziunile porţiunii anterioare a lobului occipital dominant

(leziunea ariei 19);

7. distorsiuni ale percepţiei vizuale: metamorfopsie, poliopie monoculară, persistenţă anormală a imaginilor vizuale, după ce obiectul a fost îndepărtat, modificări ale percepţiei mişcării (obiectele în mişcare sunt văzute mai târziu decât cele staţionare); alloestezie optică – transpoziţia imaginii de la câmpul vizual intact la cel hemianoptic;

8. tulburări de localizare şi orientare în spaţiu, uneori asociate cu aprecierea greşită a dimensiunilor şi distanţei obiectelor, mergând până la dispariţia vederii stereoscopice şi cu

prozopagnosie;

9. sindromul Balint – bolnavul nu poate localiza obiectele în spaţiu cu ajutorul vederii, dar le localizează prin tact (paralizia psihică a fixării vizuale); adică odată fixat un obiect nu poate devia privirea la alt obiect.

10. cecitatea corticală prin leziuni bilaterale cu agnosia deficitului vizual şi cu păstrarea reflexului pupilar la lumină, fără atrofie optică.

11. epilepsie occipitală (vezi capitolul „Epilepsii).

Sindroame topografice vasculare

Sindroame topografice arteriale. Descrierea sindroamelor neurologice prin obstrucţiile arterelor cerebrale este făcută la capitolul „Patologia vasculară cerebrală". În cadrul sindroamelor topografice considerăm util prezentarea schematică a sindroamelor vasculare (arteriale şi venoase). *Obstrucţia arterei carotide interne* poate evolua cu:

sindrom de obstrucţie totală cu hemiplegie, hemianestezie, hemianopsie de partea opusă; afazie în leziunile hemisferului dominant sau tulburări de schemă corporală în leziunile hemisferei minore; hipertensiune intracraniană prin edem cerebral.

Evoluţia de cele mai multe ori este letală. Când anastomozele poligonului Willis cu artera carotidă externă şi cu arterle cerebrale posterioare sunt păstrate tromboza arterei carotide interne poate fi asimptomatică, sau dacă sunt compensări parţiale, tabloul clinic poate fi variabil după teritoriul ischemic; sindrom altern opticopiramidal (Radovici – Lascu), constând în hemiplegie contralaterală şi cecitate ipsilaterală.

Obstrucţia arterei cerebrale anterioare poate evolua cu:

sindrom total; deficit motor crural; tulburări de sensibilitate de tip cortical la membrul inferior; reapariţia reflexului de apucare forţată; fenomene apraxice motorii; uneori

stereotipii.

sindroamele parţiale care au ca element clinic predominant, pareza membrului inferior şi uneori reflex de apucare forţată.

Obstrucţia arterei cerebrale medii poate evolua cu:

sindromul silvian profund: hemiplegie capsulară (masivă şi egală cu interesarea fesei); sindromul silvian superficial: hemipareză predominant facială sau brahiofacială; hemianestezie de tip cortical în teritoriul hemiplegie hemianopsie (prin interceptarea readiaţiilor Gratiolet); afazie în leziunile hemisferului dominant sau tulburări de schemă corporală în leziunile hemisferului minor; sindromul total (superficial şi profund) constă în asocierea celor două sindroame şi se diferenţiază clinic greu de sindromul total al carotidei interne. Sindromul silvian total este incompatibil cu viaţa.

Obstrucţia arterei cerebrale posterioare poate evolua cu:

sindroame ischemice ale teritoriului profund (vezi sindroamele mezencefalice şi talamice); sindroame corticale (uneori bilaterale);

— Hemianopsie, cecitate corticală (leziunea ariei 17);

— Alexie în leziunile hemisferului dominant (leziunea ariei 19);

— Diverse sindroame de lob occipital, de tip agnozie vizuală.

Obstrucţia arterei coroidiană anterioare evoluează cu:

— Hemiplegie prin lezarea capsulei interne;

— Hemianopsie prin lezarea bandeletei optice;

Obstrucţia arterei vertebrale se manifestă clinic diferit în funcţie de locul trombozei astfel:

— Tromboza de arteră vertebrală fără să se întindă în trunchiul bazilar în caz de supleere prin artera vertebrală opusă

este asimptomatică; sau poate să se exprime prin crize de dropp-atack şi sindrom de „furt”, de absorbire a sângelui de partea opusă din partea anterioară a poligonului Willis spre capătul distal al arterei vertebrale obturate cu diverse sindroame bulbare paramedian, circumferenţial scurt (ramolisment retroolivar);

— Tromboza totală de arteră vertebrală cu prelungirea trombusului până la nivelul trunchiului bazilar cu imposibilitatea supleerii prin sângele venit din cealaltă arteră vertebrală dă diverse variante de sindroame de trunchi cerebral şi cerebel.

Obstrucţia arterei bazilare poate provoca:

— Ramolismentul întregului teritoriu irigat, fenomen rar, iar clinic apare rigiditate prin decerebrare sau tetraplegie flască;

— Sindroame parţiale cu suferinţă mai ales a teritoriului paramedian pontin; mezencefalic, cerebelos, unele sindroame talamice şi de lob occipital care pot fi şi bilaterale; fenomen explicat prin originea comună a arterelor cerebrale posterioare din trunchiul bazilar.

Sindroamele clinice care apar prin obstrucţia unor artere ce vascularizează trunchiul cerebral sunt descrise în cadrul sindroamelor topografice ale trunchiului cerebral.

Sindroamele de ischemie cerebeloase sunt obişnuit asociate cu cele de trunchi cerebral.

Sindroamele topografice venoase sunt tromboflebite de sinus cavernos, lateral, longitudinal superior.

Tromboflebita de sinus cavernos. Căile de trombozare ale sinusului cavernos sunt: nas, sinusuri faciale, porţiunea superioară a feţei, inclusiv buza superioară, infecţii ORL, infecţii generale şi căi nedecelabile.

Sindromul clinic este caracterizat de: durere supraorbiatră; congestie şi edem conjunctival, edem al pleoapelor, exoftalmie; paralizii de nervi cranieni III, IV, VI; cecitate; posibilitate de

bilateralizare prin anastomo-ze cu sinusul cavernos opus şi de transmitere homolateral la parenhimul cerebral cu apariţia hemiplegiei controlaterală

Tromboflebita de sinus lateral. Căile de trombozare a infecţiilor sinusului lateral sunt: ureche, mastoidă, scalp.

Sindromul clinic este caracterizat de: durere la presiunea mastoidei, contractură reflexă a muşchilor trapezi şi sternocleidomastoidieni, eventual edem perimastoidian (vena emisară mastoidiană); absenţa creşterii presiunii L.C.R. la comprimarea venei jugulare de partea sinusului lateral trombozat; paralizie de nervi cranieni IX, X, XI (propagare la golful jugularei); paralizie de V, VI, VII (extindere la sinusul pietros); ventual hipertensiune intracraniană (hidrocefalie otitică).

— Tromboflebita *sinusului longitudinal superior*. Căile de trombozare ale sinusului longitudinal superior sunt: scalp, tromboflebite corticale, sinusuri frontale.

Sindromul clinic se caracterizează prin cap de meduză (vizibil mai ales la sugari); paraplegie; incontinenţă de urină; convulsii generalizate sau crize parţiale; hipertensiune intracraniană; fenomene corticale (torpoare, confuzie, agitaţie) prin propagarea trombozei la venele convexităţii.

SINDROAME ALE SISTEMULUI NERVOS VEGETATIV

Virginia Ion

Sistemul nervos vegetativ (SNV) periferic este constituit din trei componente: parasimpatică (craniană şi sacreată) şi simpatică toraco-lombară.

Fibrele parasimpaticului ies din sistemul nervos împreună cu nervii cranieni III, VII, IX şi X, distribuindu-se la muşchii sfincter pupilar şi cilar ai globilor oculari, la glandele lacrimale şi la glandele salivare, precum şi prin al doilea şi al treilea nerv sacrat, având ca teritoriui de distribuţie colonul descendent,

rectul, vezica urinară, porţiunile inferioare ale ureterelor şi organele genitale externe (fig. 188). Axonul neuronului preganglionar din SNC face sinapsă cu neuronii postganglionari din organele controlate.

Nervii simpatici au originea în segmentele medulare T1-L2 în corpul medular intermedio-lateral şi fac sinapsă în ganglionii postganglionari aflaţi în lanţurile ganglionare simpatice paravertebrale şi doi glanglioni prevertebrali intrabdominali (ganglionii celiac şi hipogastric) (fig. 189). Fibrele nervoase simpatice postganglionare ajung la organele pe care le inervează.

Mediatorii chimici utilizaţi de SNV (acetilcolina, noradrenalina şi adrenalina) se fixează la nivelul organelor efectoare de receptori specifici: receptori colinergici şi nicotinici pentru acetilcolina şi receptori adre-nergici alfa şi beta pentru noradrenalina şi adrenalină.

Neuronii postganglionari sunt locul de integrare a stimulilor sosiţi pe multiple căi şi locul de închidere a răspunsurilor reflexe. Aceşti centri primari se află sub controlul creierului anterior care coordonează funcţia vegetativă cu comportamentul şi controlul endocrin.

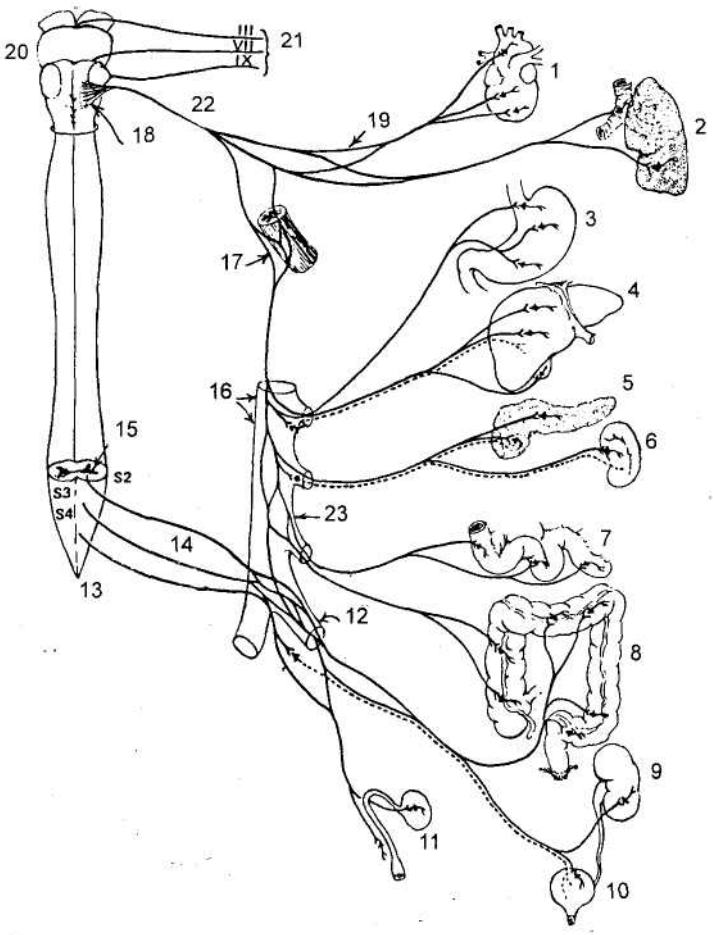


Figura 188. Componenta parasimpatică a SNV: 1. inimă; 2. plămân, 3. stomac; 4. ficat; 5. pancreas; 6. splină, 7. intestin subţire, 8. colon; 9. rinichi; 10. vezica urinară; 11. organe sexuale; 12. plex hipogastric; 13. măduva spinării; 14. n. pelvien; 15. cornul intermediar lateral; 16. plex celiac; 17. plex esofagic; 18. nucleul dorsal al vagului; 19. plex pulmonar cardiac; 20. trunchiul cerebral; 20. simpaticul cefalic; 22. n. vag; 23. aorta.

Hipotalamusul este aria cea mai importantă de integrare a

celor trei funcţii. Aria complexă a centrilor vegetativi din diencefal şi trunchiul cerebral (bulbul cu centrii de control cardiovascular şi respiratori) şi ceilalţi centrii amintiţi mai sus se află sub influenţa modulatoare a scoarţei cerebrale:

a. *neocortexul lobului frontal*: ariile 4 (zona motorie), 6 – 8 (zona premotorie) şi 9, 10, 11, 12 (zona prefrontală);

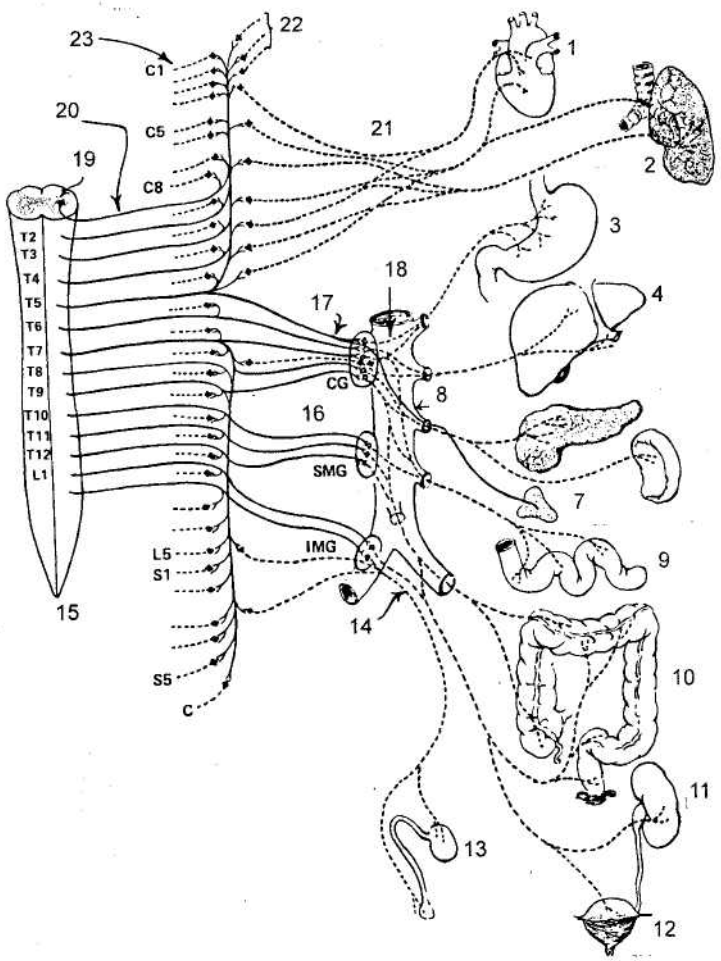


Figura 189. Sistemul simpatic: 1. inimă; 2. plămân, 3. stomac; 4. ficat; 5. pancreas; 6. splină, 7. suprarenală; 8. Aorta; 9.

intestin subţire, 10. colon; 11. rinichi; 12. vezica urinară; 13. organe sexuale; 14. plex hipogastric; 15. măduva spinării; 16. n. splahnic mic; 17. n. splahnic mare; 18. plex celiac; 19. coloana intermedio-laterală; 20. ramuri comunicante albe; 21. plex pulmonar şi cardiac; 22. simpaticul cefalic; 23. ramuri comunicante cenuşii la nervii spinali; CG – ganglion celiac; SMG – ganglion mezenteric superior; IMG – ganglion mezenteric inferior.

b. *arhipaleocortexul* compus din: dispozitivul limbic interior (constituit din rinencefal în care se disting bulbul olfactiv, amigdala şi formaţia hipocampică, şi dispozitivul limbic exterior – circumvoluţia limbică sau lobul limbic constituit din gyrus cinguli (ariile 24, 25), gyrus hipocampi şi uncus sau lobul piriform (ariile 34, 28) la care se adaugă circumvoluţia orbitală posterioară (ariile 13 şi 47). Alte structuri cu rol complex în reglarea funcţiilor vegetative sunt *formaţia* reticulată a trunchiului cerebral şi *cerebelul*.

Inervaţia vegetativă se dispune unui teritoriu visceral dependent excesiv de SNV (viscerele cu glandele anexe) şi unui teritoriu nevisceral (aparatul locomotor, muşchiul pilomotor şi glandele sudoripare din piele glandele lacrimale, vasele sangvine distribuite acestui teritoriu).

Funcţiile de reglare sunt de două feluri: elementare (vasomotorie, cardioreglatorie, secretorie etc.) şi complexe (respiraţia, digestia, circulaţia, termoreglarea etc.) care asigură homeostazia organismului, permiţând adaptarea sa la condiţiile variabile ale mediului şi realizarea activităţilor complexe ale sistemului nervos somatic.

Complexitatea manifestărilor patologice în afectarea SNV depinde de topografia leziunilor.

Sistematizarea sindroamelor neurovegetative topografice propusă de André Thomas (1926) cuprinde:

— Sindroame vegetative de măduvă şi nervi rahidieni;

— Sindroame vegetative de trunchi cerebral şi nervi cranieni;

— Sindroame hipotalamice;

— Sindroame de lanţ simpatic:

— Sindroame vegetative ale emisferelor cerebrale (talamice şi corticale):

Sindroamele *de* lanţ *simpatic* cervical sunt: sindromul *Claude*

Bernard-Herner (paralizia simpaticului pupilar, cu mioză, enoftalmie şi îngustarea fantei palpebrale); *sindromul Pourfour du Petit* (excitatea simpaticului pupilar cu midriază, exoftalmie şi mărirea fantei palpebrale); *sindromul Barre-Lieuo* sau *simpatic* cervical posterior (cefalee occipitală, vertij, acufene); *sindromul Parry Romber* sau *hemiatrofia facială* care afectează tegumentul, ţesutul subcutanat, muşchii şi scheletul se asociază cu sindroame pupilare simpatice, tulburări vasomotorii şi pilomotorii.

Sindroame de lanţ simpatic toracal şi lombosciatic. Acest segment simpatic are două teritorii de distribuţie:

a. teritoriul nevisceral care corespunde capului, gâtului, membrelor superioare (T1-T4), trunchiului şi membrelor inferioare (T3-T10). Sunt afectate prin leziuni iritative sau paralitice funcţiile vasomotorii, sudorale şi psihomotorii; b. teritoriu visceral care este deservit de fibre lisomotorii şi vasomotorii viscerale (T6-L2). Leziunile pot determina sindroame solare paralitice (manifestări peritoneale, colaps) şi iritative (dureri epigastrice, pareză intestinală, vărsături, hemoragie, tulburări cardio-circulatori).

Sindroamele vegetative de nervi rahidieni sunt dispuse la nivelul teritoriilor ce corespund inervaţiei radiculare, a plexurilor sau nervilor şi se manifestă prin tulburări vasomotorii locale, dureri (cauzalgia), trofice, tulburări sfincteriene (micţiuni

imperioase), retenţie de urină, crize dureroase viscerale.

Sindroame vegetative spinale. Gravitatea tabloului clinic este determinată de afectarea centrilor sistemului simpatic şi ai segmentului sacrat al sistemului parasimpatic. Se distinge în mod special sindromul vegetativ produs de secţiunea spinală traumatică.

Tulburările simpatice interesează vasomotricitatea, pilomotricitatea şi sudoraţia, cu variaţii în funcţie de momentul evolutiv:

— Stadiul de şoc spinal produce paralizia simpatică sublezională;

— Stadiul de automatism spinal se instalează după 4 – 12 săptămâni, când centrii vegetativi sublezionaţi îşi reiau activitatea reflexă.

Tulburările parasimpatice sunt variabile în funcţie de momentul evolutiv, ca şi cele simpatice şi constau în:

1 – tulburări vezicosfincteriene (de micţiune) în stadiul de şoc spinal care se manifestă prin retenţie urinară (eventual cu incontinenţa prin prea plin sau pasivă) şi mai rar prin incontinenţa urinară activă; în stadiul de automatism spinal manifestările sunt influenţate de întinderea şi sediul leziunii. În secţiunea supraiacentă măduvei sacrate se întâlneşte vezica automată (centrală) cu incontinenţa urinară periodică. În secţiunea măduvei sacrate se realizează vezica automată (periferică) cu incontinenţă urinară continuă;

2 – tulburări anorectale care se manifestă în zona de şoc spinal prin retenţie (eventual incontinenţă în caz de diaree). În faza de automatism spinal tulburarea variază în funcţie de nivelul secţiunii: secţiunea subiacentă măduvei sacrate produce defecaţie automată, centrală şi incontinenţă (cu scurgere periodică); secţiunea măduvei sacrate produce defecaţie automată periferică cu retenţie sau incontinenţă în funcţie de

concentraţia materiilor fecale;

3 – tulburări genitale: în faza de şoc spinal funcţia genitală este suprimată, în faza de autoamtism spinal – când secţiunea este la nivel sacrat, funcţia sexuală este pierdută, iar când secţiunea este deasupra măduvei sacrate se menţin erecţia şi ejacularea.

Escarele sunt frecvente în sindroamele de secţiune medulară atribuite modificărilor vasomotorii, ca urmare a paraliziei simpatice.

Tulburările vegetative reflexe sunt hipotensiunea ortostatică care este determinată de insuficienţa vasoconstricţiei reflexe, hipertensiunea arterială şi hipersudoraţia produse reflex prin supradistensia vezicii urinare.

Sindroamele vegetative medulare netraumatice apărute în malformaţii, afecţiuni inflamatorii (mielita transversă, scleroza multiplă), leziuni ischemice medulare, tumori etc. sunt în parte comune cu cele descrise mai sus, iar altele sunt specifice ca: ulcerul perforant plantar.

Sindroamele vegetative de trunchi cerebral aparţin leziunilor *formaţiei reticulate* (FR) care conţine căi simpatice ce leagă hipotalamusul de centrii simpatici spinali şi de leziunile centrilor parasimpaticului cranian.

Funcţiile vegetative ale FI reglează *circulaţia* (centrii cardioaccelerator şi vasoconstrictor, precum şi centrul cardio-inhibitor şi vasodilatator din bulb), *respiraţia* (prin centrul inspirator şi expirator bulbar, centrul apneustic din porţiunea inferioară a punţii şi centrul pneumotaxic din porţiunea superioară a punţii).

Tulburările vegetative de trunchi cerebral se însoţesc frecvent şi de alte tulburări ale funcţiei FR: crize tonice, tulburări de ritm somn-veghe, mutism akinetic, sindrom de încarcerare (locked în syndrom), obnubilare, comă, halucinoză pedunculară,

crize posturale („drop attack”).

Sindroamele vegetative de nervi cranieni depind de prezenţa în structura unora dintre ei a fibrelor nervoase vegetative *parasimpatice* (perechea III pentru constricţia pupilei; perechea VII pentru secreţia glandelor lacrimale şi ale mucoasei din faringe şi fose nazale; intermedianul

Wreisberg pentru glanda sublinguală şi submaxilară; perechea IX pentru glanda parotidă; perechea X din nucleul dorsal al vagului pentru viscerele toracale şi abdominale) şi *simpatice* (n. trigemen: – pentru dilatarea pupilei, la nivelul ramurii oftalmice; pentru inhibarea secreţiei glandelor faringiene, nazale şi lacrimale anexate ramurii maxilare, care produc şi vasocontricţie şi sudoraţie; pentru reducerea secreţiei parotidei, sublingualei şi submaxilarei anexate ramurii mandibulare, care produce vasocontricţie şi sudoraţie.

Clinic se produc sindroame pupilare (midriază paralitică, sindrom Argyll-Robertson cu lipsa reflexului fotomotor, dar cu reflex de acomodare conservat şi cu mioză), precum şi sindroame algice faciale însoţite de reacţii vasomotorii şi lăcrimare. Tulburările vegetative în teritoriul visceral al nervului vag determină tulburări de ritm cardiac precum şi de peristaltică şi secretorii la nivelul tubului digestiv.

Sindroamele vegetative corticale sunt determinate de leziunile lobului frontal (neocortex) şi regiunii rinencefalice (arhipaleocortex) a lobului temporal.

Stimularea ariilor 4 – 6 produce tulburări cardiovasculare (vasocons-tricţie, vasodilataţie, hiper- sau hipotensiune arterială, tulburări de ritm cardiac ca şi pierderea controlului sfincterian; în aria 6, se obţin la stimulare, hipersudoraţie şi modificări de peristaltism intestinal; lăcrimare şi modificări pupilare se obţin în aria 8, iar hipersalivaţia în aria 4.

În experienţele de extirpare ale ariei 6 se pot obţin

modificări de termoreglare controlaterale, iar ablaţia ariilor 9, 10, 11, 12 determină tulburări complexe vasomotorii, respiratorii, de peristaltică şi secreţie gastrică etc.

Rinecefalul este la om numit „creierul visceral" (Fulton-1953). împreună cu circumvoluţia orbitală posterioară realizează controlul funcţiei respiratorii, vasomotorii şi gastrointestinale. împreună cu hipotalamusul şi talamusul, regiunea orbitocingulo-uncinată (ariile 13, 47, 24, 2, 5, 34 şi 28) şi nucleul amigdalian controlează comportamentul afectivo-emoţional. Stimularea acestei regiuni determină reacţia de furie şi fugă („Shamrage") iar ablaţia sa conduce la comportament placid, bulimie şi hipersexualitate.

* * *

Clasificarea generală a tulburărilor SNV după Cl. B. Saper:

Tulburări vegetative periferice

— Pandisautonomia

Tulburări ale integrării vegetative centrale

— Tulburări emoţionale:

— Tulburări de termoreglare:

— Tulburări de nutriţie:

— Tulburări de reglare a apei şi electroliţilor:

— Tulburări sexuale prin leziuni centrale;

— Tulburări ale stării de veghe;

SOMNUL NORMAL ŞI PATOLOGIC

Virginia Ion

Somnul, considerat mult timp urmarea unei oboseli şi a unei dea-ferentări a sistemului reticulat activator ascendent, este apreciat astăzi ca rezultantă a unor mecanisme active de producere (fig. 190). Acest lucru a fost posibil datorită investigaţiilor poligrafice la om şi animal începând din anul 1958 şi a tehnicilor histochimice care au evidenţiat rolul seratoninei, noradrenalinei şi al dopaminei în activitatea unor neuroni, deci a

mecanismelor neuro-umorale în declanşarea şi întreţinerea fenomenului de somn.

Înregistrarea poligrafică de lungă durată a permis selectarea a doua categorii de somn: „somn clasic" sau cu unde lente şi „somnul paradoxal" cu activitatea corticală rapidă care corespunde activităţii onirice la om.

Studiul la animal s-a făcut în experiment cronic cu electrozi implantaţi intracerebral, înregistrându-se ritmul cortical timp de 8 – 10 zile.

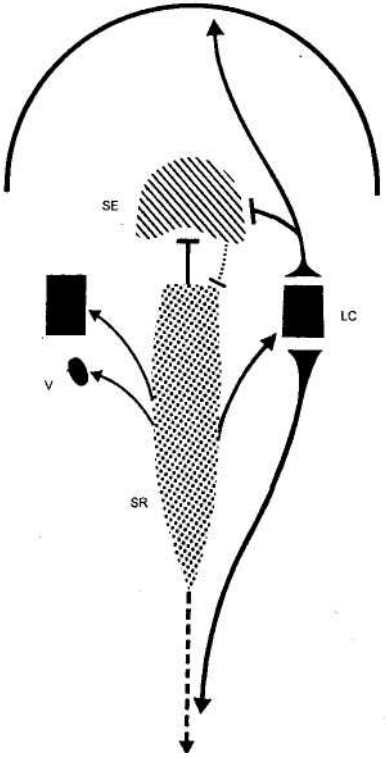


Figura 190. Reprezentare schematică structurilor responsabile de stările de somn: SR = sistemul reticulat; V = nucleii vestibulari; LC – locus ceruleus; SE – sistemul de trezire mezencefalic (Jouret).

Somnul lent constituie 70% din somnul comportamental şi

se caracterizează prin apariţia de fusuri şi unde lente la nivel cortical. În acest timp persistă o activitate a musculaturii cefei dar nu sunt prezente mişcările oculare.

Urmează o fază intermediară sau somnul lent cu activitate fazică ponto-geniculo-occipitală; în care aspectul electroencefalografic cortical prezintă apariţia de unde monofazice de voltaj mare la nivelul formaţiei reticulate pontine, ganglionul geniculat lateral şi la nivelul cortexului occipital (nu prezintă mişcări oculare) durează 2 – 3 minute şi ocupă în jur de 5% din somnul comportamental.

Somnul paradoxal (REM) survine după o fază prealabilă de somn lent. Se caracterizează prin două tipuri de fenomene:

a. *tonice* cu activitate corticală rapidă, identică cu cea din starea de veghe. Concomitent dispare tonusul muscular tradus prin linişte electromiografică în muşchii cefei; b. *fazice* cu aspect electroencefalografic specific prin apariţia de „vârfuri" monofazice ponto-geniculo-occipitale, care survin cu o frecvenţă de

60 – 70 cicli/1. Comportamentul fenomenelor fazice este reprezentat prin mişcări rapide oculare cu frecvenţa şi aspectul asemănătoare cu cele întâlnite în starea de veghe. Survine la intervale de 20 – 30 minute şi are o durată de circa 6 minute. Somnul paradoxal ocupă circa 30% din somnul comportamental.

Deprivarea de somn paradoxal este aşa de importantă încât, după 72 ore, se produce un fenomen de recuperare, care poate determina o durată de 6 ore de somn paradoxal.

Studiile experimentale au demonstrat *rolul serotoninei în declanşarea somnului cu unde lente*; blocarea sintezei de serotonină cu para-cloro-fenilalanină antrenează o stare de veghe prelungită. Neuronii care conţin serotonină sunt situaţi în nucleii dispuşi în trunchiul cerebral pe linie mediană, de la nivelul bulbului (n. raphe obscurus) până la mezencefal (n. raphe

dorsalis). Distrugerea nucleilor rafeului la pisică dă naştere la o insomnie a cărei intensitate este proporţională cu importanţa (gradul) distrugerilor nucleare.

Somnul paradoxal depinde de structuri diferite cum ar fi partea dorso-laterală a segmentului pontin. Prezenţa neuronilor care conţin noradrenalină (locus ceruleus), a căror distrugere electivă suprimă somnul paradoxal, conduce la ipoteza participării *noradrenalinei* în mecanismul acestui tip de somn.

Funcţia somn-veghe are o periodicitate legată la om de alternanţa zi-noapte, în care rolul formaţiei reticulate (FR) (demonstrat la Bremer-1933, 1996 şi de Moruzzi şi Magoun în 1949) este de primă importanţă.

Reacţia de trezire („arousal" cortical) s-a obţinut prin stimulare electrică în tegmentul trunchiului cerebral de la bulb la mezencefal. Proiecţiile sale se fac la nivelul cortexului, atât prin intermediul talamusului (sau calea specifică) cât şi pe cale extratatamică, FI „nespecifică" (sistemul reticulat activator ascendent – SRAA), care primeşte colaterale de la nivelul căilor specifice. Scoarţa cerebrală amplifică excitaţiile sosite Prin SRAA şi apoi le dirijează, în funcţie de valoarea lor biologică şi afectivă şi chiar le retransmite spre SRAA şi hipotalamus, prin circuite cortico-reticulo-corticale, participând astfel la propria sa trezire (Bremer – 1960, Sager – 1960).

Clasificarea electroclinică a stadiilor de somn este următoarea:

— *Somnul lent* (sau fără vise: NREN) – „non" dreaming sleep cu:

stadiul I – este o stare de tranziţie de la veghe la somn; stadiul II (somn lent superficial: SLS); stadiul III şi IV (corespund stării de somn lent profund SLP);

— *Somn paradoxal REM* – corespunde somnului cu vise.

În timpul somnului lent se produce o odihnă veritabilă

pentru organism şi numai parţială pentru creier. În timpul somnului paradoxal se fac codarea şi programarea genetică a informaţiilor câştigate în timpul veghii (memorie epigenetică) cu formarea de engrame selective, care sunt reţinute din informaţiile conştiente. În timpul somnului şi al visului are loc o „recirculaţie internă a informaţiilor". Preluarea este deci legată de natura informaţiilor stocate în starea de veghe. Reluarea evenimentelor neuro-electrice, care au fost determinate de primirea de noi informaţii, conduce la realizarea unor configuraţii spaţio-temporale noi, stabile, ale unui număr mare de neuroni prin modificarea structurii lor proteice.

Hipersomniile reprezintă un somn excesiv însoţit sau nu de anomalii electroencefalografice. Ele pot fi simple sau asociate cu simptome auxiliare (cataplexia, paralizii de somn, halucinaţii).

Hipersomniile simple, „esenţiale" se caracterizează printr-un somn excesiv sau o somnolenţă în timpul orelor de veghe normală. Uneori aceste persoane se trezesc greu din somnul nocturn.

Hipersomniile secundare (simptomatice) însoţesc leziuni acute (vasculare, inflamatorii, traumatice) sau subacute ale SNC. Se întâlnesc şi în ecefalopatiile metabolice de etiologie diversă şi în unele tulburări endocrine. În tumorile cerebrale, hipersomnia poate constitui semn de localizare (în hipotalamus, ventricul III) sau face parte din tabloul hipertensiunii intracraniene. O observaţie specială necesită mutismul akinetic (MA), care se exprimă clinic printr-o stare intermediară între comă, stupoare şi starea de vigilenţă aproape perfectă, EEG descriindu-se „hipervigilenţa desincronizată" în leziunile joase ale trunchiului cerebral.

În cazurile de MA, akinezia, mutismul şi absenţa mişcărilor globilor oculari pot crea impresia de inconştienţă, deşi bolnavii pot fi perfecţi conştienţi.

Hipersomniile funcţionale. *Narcolepsia* se manifestă printr-o necesitate subită de somn, crize irezistibile de circa. 15 minute. Aceşti pacienţi au de la debutul adormirii somn paradoxal (REM) atât ziua cât şi noaptea.

Atacul narcoleptic este însoţit de:

a. cataplexie care reprezintă o dramatică pierdere a tonusului muscular şi a reflexelor spinale, producându-se o prăbuşire „posturală" indiferent dacă pacientul se află în ortostaţiune sau aşezat pe scaun. Tulburarea afectează mandibula, pleoapele, trunchiul şi membrele şi asociază tulburări vegetative de tip colinergic; b. halucinaţiile hipnagoge care apar sub forma unor percepţii senzoriale precise, bine conturate sau deformate, antrenând o reacţie de panică. Se pot asocia mişcări oculare; c. activitatea onirică uneori intensă, atât în somnul de zi cât şi în cel de noapte.

Sindromul Kleine-Levin este un complex simptomatic cu hipersomnie asociată cu o foame anormală (megafagie periodică) şi chiar cu tulburări ale comportamentului sexual (lipsa de inhibiţie).

Sindroamele de hipersomnie cu hipoventilaţie şi cu obezitate: aici se încadrează sindromul Picwick, clasic. În mecanismul acestei suferinţe se asociază factori pulmonari (prin suferinţa pulmonară primitivă şi alţi factori ca urmare a obsezităţii).

Clinic se manifestă prin somnolenţă, obezitate, poliglobulie, cianoză, insuficienţă cardiacă dreaptă, acidoza respiratorie şi respiraţii „periodice" cu respiraţie superficială şi apnee. Creşte rezistenţa capacităţii toracice şi pulmonară ca şi nevoia de oxigen.

Centrii respiratori centrali sunt afectaţi de inhibiţia mecanismelor reglatorii ale respiraţiei, ca urmare a diminării receptivităţilor la hiperpnee.

Caracterul EEG diurn şi nocturn poate fi similar cu cel fiziologic, dar în timpul somnului apar tresăriri urmate de apnee, ceea ce conferă caracterul de „somn agitat şi zgomotos".

Bolnavii cu sindrom Picwick dorm mult, dar dorm „rău", având puţine faze de somn lent (stadiile III şi IV) şi numeroase perioade de aţipiri incomplete, care înlocuiesc somnul lent stabil, ducând la trezire, care creează o veritabilă „datorie" de somn.

Insomniile se consideră un grup de manifestări exprimate prin reducerea perioadei normale de somn (confirmată poligrafic şi comportamental) uneori asociate cu manifestări motorii şi psihice.

O clasificare propusă de Delmas-Marsalet (1968) separă insomnii în:

— Insomnii predormiţionale – cu lantenţă mare la adormire;

— Insomnii dormiţionale – cu treziri numeroase care fărâmiţează somnul;

— Insomnii postdomiţionale – cu trezire la scurt timp după un somn aparent profund.

Etiologic insomniile se clasifică în:

— Insomnii asociate unei leziuni cerebrale (cortex, diencefal, trunchi cerebral);

— Insomnii asociate unor boli extracerebrale;

— Insomnii farmacologice prin droguri, psihotrope care alterează în special somnul paradoxal.

Insomniacul adevărat se prezintă obosit, anxios, depresiv, cu cearcăne la ochi, cu nesiguranţă motorie şi în vorbire, cu performanţe intelectuale şi fizice scăzute.

Manifestări paroxistice nocturne neconvulsionate sau manifestări episodice nocturne (MEN) sunt fenomene hipnice motorii, psihomotorii, psihosenzoriale şi vegetative interpretate ca fenomene fiziologice ale somnului (Gastout – 1965).

1. *Manifestările episodice care apar în afara fazelor de somn paradoxal* pot fi simple manifestări motorii la adormire, manifestări psihosenzoriale numite „stare de reverie hipnagogică" sau imagerie de tip oniric. Au durată scurtă şi se produc în faza de somn lent superficial. În faza de somn lent profund pot să apară treziri parţiale în timpul cărora se pot produce: enurezisul nocturn, somnambulismul (merge dormind), coşmaruri şi pavorul nocturn mai ales la copii; copilul aparent treaz, dar anxios, vorbeşte, se agită uşor, dar nu reţine ce s-a întâmplat în timpul nopţii.

2. *Manifestările episodice apărute în faza de somn paradoxal* sunt reprezentate în principal de visuri asociate uneori cu pronunţarea unor cuvinte şi gesturi. Crizele de pavor nocturn pot surveni uneori şi în faza de somn paradoxal.

3. *Automatismele verbale nocturne* se manifestă printr-o vorbire mai mult sau mai puţin inteligibilă şi de regulă, limitată la unele cuvinte fără o legătură logică între ele. Tot ca manifestări fiziologice sunt *paraliziile în somn*, exprimate în general prin imposibilitatea de mişcare pentru timp foarte scurt la trezire, în timpul nopţii sau dimineaţa, ca şi cum ar persista somnul corporal deşi psihic trezirea s-a produs.

2.

PARTEA A II-A PATOLOGIE NEUROLOGICĂ

CAPITOLUL 3 PATOLOGIE NEUROLOGICĂ

BOLILE MUSCULARE

Virginia Ion

Bolile musculare fac parte din patologia unităţii motorii.

Unitatea motorie este un sistem morfo-funcţional constituit din neuronul motor spinal şi grupul de fibre inervate. Motoneuronul generează impulsuri depolarizante ale plăcii motorii şi trofice pentru fibra musculară.

Mozaicul muscular este format din fibre cu caracteristici

morfofuncţionale distincte. Cu ajutorul metodelor histoenzimatice s-au evidenţiat în ţesutul muscular două tipuri de fibre:

— Fibre tip I (T1) hiperreactive cu marcheri oxidativi (enzime mitrocondirale, NADHTR, SDH), care corespund clasicului muşchi „roşu", tonic, lent;

— Fibre tip II (T2), hiperreactive cu ATP-aza miofribrilară şi miofosforilază, care corespund muşchiului „alb" cu contracţie rapidă. Tipul II

este subdivizat în două subtipuri: T 2A şi T 2B şi excepţional un al treilea subtip T_2C.

Bolile musculare care fac parte din afecţiunile unităţii motorii se încadrează în: *patologia sinapsiei* neuromusculare şi *bolile primitive ale fibrei musculare* (distrofiile musculare, glicogenezele musculare, miotonia, paraliziile diskaliemice şi polimiozitele.

PATOLOGIA SINAPSIEI NEUROMUSCULARE

Structural, sinapsa neuromusculară este constituită din terminaţia nervoasă care conţine molecule de acetilcolină (Ach) dispuse în interiorul unor vezicule (quante) cu conţinut egal. Un spaţiu numit fantă sinaptică primară separă versantul neural de cel muscular, unde membrana musculară plicaturată realizează fantele sinaptice sundare. Pe versantul muscular se găsesc două elemente de mare importanţă în transmisia neuromusculară: receptorul Ach (RAch) şi o enzimă, acetilcolinesterază (Ache). *Spontan*, în fanta sinaptică primară se eliberează puţine quante de Ach, generând minipotenţiale de placă (mepps), care nu conduc la contracţie musculară, dar pot fi înregistrate prin electromiografie. Numai când vine stimulul nervos, cantitatea mare de Ach eliberată, combinată cu receptorii de Ach, determină deschiderea multor pori sinaptici, producând un schimb de ioni de Na + şi K +, cu realizarea unui potenţial de acţiune şi, în final,

contracţia musculară. Orice perturbare funcţională sau modificare anatomică la nivelul sinapsei conduce la afectarea transmisiei neuromusculare (bloc sinaptic) cu consinţe grave în funcţia motorie.

I. *Blocul presinaptic* este realizat de factorii care produc reducerea eliberării de Ach din terminaţia nervoasă. Aici se încadrează:

A. *Intoxicaţia botulinică*, produsă de toxina botulinică, determină grave paralizii, care afectează teritoriul muscular la nivelul nervilor cranieni (asociază midriază şi uscăciunea mucoaselor), cu extindere la musculatura spinală şi afectarea respiratorie.

B. *Sindromul Eton-Lambert* (SEL) s-a descris în cancerul pulmonar, dar şi la un număr de pacienţi fără cancer. Deficitul muscular se poate ameliora cu guanidină (cea mai puternică substanţă stimulatoare a eliberării de Ach), dar beneficiază şi de tratament cu Prednison şi Azatioprină, ceea ce pledează, în acest caz, pentru un mecanism imun, în realizarea blocului presinaptic.

Electromiografia aduce date de mare valoare în diagnosticul blocului presinaptic. Stimularea supramaximală cu frecvenţă rapidă 10 – 200 cicli/secundă a nervului motor produce o creştere progresivă a amplitudinii potenţialului evocat muscular, crescând amplitudinea acestuia de la 2 la 20 ori faţă de amplitudinea iniţială. Fenomenul este numit *incrementul potenţialului evocat*.

II. *Blocul postsinaptic* este datorat fie blocării unui număr de RAch, cu reducerea depolarizării (miastenia gravis, sindroamele miastenice, curara, alfa-bungarotoxina – o toxină de şarpe), fie unei depolarizări excesive a plăcii (supradozaj de anticolinesterazice).

În clinică întâlnim cel mai frecvent afecţiunea numită *miastenia gravis*, şi mai rar sindromul miastenic asociat unor boli

imune sau unei neoplazi (paraneoplazic).

Miastenia gravis se caracterizează prin oboseală excesivă şi deficit al musculaturii striate ce apar la efort şi se recuperează parţial sau total în repaus şi sub acţiunea unor substanţe anticolinesterazice.

Fiziopatologie. Miastenia afectează toate vârstele şi aproape egal sexele. Evoluează *ia* puseuri, deseori provocate de traume psihice, infecţii pulmonare, amigdaliene, sinuzale. Pubertatea, sarcina, menopauza pot, de asemenea, declanşa boala sau agrava o miastenie minoră.

Numeroase dovezi (asocierea cu boli imune, prezenţa anticorpilor anti-tnuşchi şi antitimus, variaţia complementului serie, creşterea gammaglo-bulinelor serios, modificările timusului şi muşchiului miastenicilor) situează miastenia în cadrul bolilor autoimune. Prezenţa anticorpilor antireceptor de acetilcolină şi la nivelul plăcilor motorii în cazul bolnavilor de miastenie defineşte miastenia *ca boală autoimună de receptor de acetilcolină*.

Miastenia gravis este boala autoimună cel mai bine înţeleasă dintre bolile autoimune; ea serveşte ca model pentru elucidarea mecanismelor de bază în alte boli autoimune.

Oboseala musculară, aspectul cardinal al miasteniei, este interpretată ca rezultat al insuficienţei de transmitere neuromusculară (bloc neuromuscular), datorită reducerii receptorilor de acetilcolină disponibili cu 80% faţă de normal. Scăderea numărului de AchR s-a demonstrat cu a-bungarotoxină. Fenomenul miastenic este ameliorat de prostigmină şi agravat de curară, chinină, chinidină, eter, cloroform, neomicină, polimiaxină B, tetraciclină, anticoncepţionale, streptomicină etc.

Anatomia patologică arată următoarele modificări:

a. La nivelul muşchiului striat, inclusiv miocardic, s-au pus în evidenţă *infiltrate limfoplasmocitare* (limforagii) şi *atrofii*

musculare cu caracter parcelar. La acelaşi bolnav se pot vedea atrofii de tip miogen şi neurogen, dar caracteristică pentru miastenie este atrofia fibrelor T2.

Ultrastructural s-a constatat la *nivelul plăcii motorii* reducerea numărului de fante sinaptice sundare şi lărgirea fantei sinaptice primare, deci o marcată micşorare a versantului postsinaptic; b. *timusul* poate fi hiperplazic cu centri germinativi în medulara, formaţi din limfocite (în 80% din cazuri); poate suferi transformare neoplazică, ca timomul sau alte tipuri de tumori (în 20% din cazuri), sau poate avea aparenţă normală în 10% din cazuri.

Tabloul clinic. Deficitul motor miastenic se produce prin *relaxarea progresivă a mușchiului* care suferă şi prin *diminuarea progresivă a forţei* în timpul efortului muscular.

Refacerea forţei musculare în repaus este o caracteristică a fenomenului miastenie.

Deficitul miastenie este mai accentuat în a doua parte a zilei şi suferă variaţii în timp, în funcţie de capriciile evolutive ale bolii.

Reflexele osteotendinoase sunt prezente sau uneori diminuate. În constant apar amiotrofii cu localizare rizomielică. Absenţa altor semne neurologice are o valoare deosebită pentru diagnostic.

Topografia deficitului miastenic diferă de la un bolnav la altul şi de un puseu la altul la acelaşi bolnav.

1. *Tulburările oculare* sunt prezente la majoritatea mistenicilor. Paralizia muşchilor extrinşi ai globilor oculari dau strabism şi diplopie, la care se adaugă ptoză palpebrală. Poate să apară şi imposibilitatea convergenţei.

2. *Tulburările de fonaţie* sunt caracteristice şi apar sau se accentuează la efort. Se pot constata disfonie, nazonare şi disartrie.

3. *Tulburările de deglutiţie* se pot manifesta pentru solide, lichide şi în cazuri, mai grave, chiar salivă.

4. *Tulburările de masticaţie* apar mai mult sau mai puţin precoce; pot merge până la deficit total şi se pot asocia cu căderea mandibulei.

5. *Atingerea musculaturii faciale* produce deformarea mimicii. Poate fi localizată, de exemplu la nivelul orbicularului pleoapelor sau generalizată şi împreună cu ptoza palpebrală creează *faciesul miastenic caracteristic*.

6. *Afectarea musculaturii membrelor*, *cefei şi a trunchiului* poate produce o invalidare importantă. Căderea capului necesită menţinerea bărbiei cu mâna. Trecerea din clinostatism în ortostatism poate fi imposibilă sau se execută cu efort. Deficitul la membrele superioare este reclamat de faptul că efectuarea unor activităţi are loc în etape separate de perioade de repaus. Interesarea membrelor inferioare se remarcă iniţial la urcatul şi coborâtul scărilor, iar ulterior chiar şi la mersul pe teren plat, bolnavul ajungând la imposibilitatea efectuării câtorva paşi.

7. *Tulburările respiratorii* exprimate prin dispnee şi senzaţie de lipsă de aer sunt obiectivate de reducerea capacităţii vitale.

Toate manifestările clinice se ameliorează la miostin (prostigmină)

Crizele miastenice respiratorii apar la o miastenie clinic aparentă şi mai rar constituie modul de debut. Se asociază două mecanisme, care compromit grav funcţia respiratorie: *hipoventilaţia alveolară* dată de paralizia diafragmului şi muşchilor intercostali şi *umplerea bronşică* datorită hipersreţiei, tulburărilor de deglutiţie şi insuficienţei reflexului de tuse. Bolnavii sunt cianotici, cu polipnee superficială, puls rapid şi tensiune arterială crescută.

La bolnavii trataţi cu anticolinesterazice se impune

diagnosticul diferenţial cu *criza colinergică* (prin supradozaj) în care manifestările clinice sunt asemănătoare, prezentând în plus *fasciculaţii*. Testul cu tensilon 2 mg. i.v. ameliorează pentru scurt timp starea bolnavului în criza miastenică şi accentuează suferinţa bolnavului în criza colinergică. Uneori crizele sunt mixte.

8. *Tulburările cardiace* exprimate prin tahicardie şi tulburări de repo-larizare ventriculară evidente pe ECG pot determina în unele cazuri morţi subite.

Diagnosticul deficitului de tip miastenic se susţine pe:

— Probe de efort care accentuează sau evidenţiază un deficit motor; se fac pentru toţi muşchii striaţi;

— Testul cu miostin 2 fiole (3 mg) intramuscular, care ameliorează deficitul după 20 minute, sau cu tensilon 10 mg.i.v. cu efect imediat şi durată scurtă;

— EMG cu stimularea nervului cubital cu un tren de stimulare între 3

5 cicli/secundă şi culegerea potenţialului evocat din eminenţa hipotonară.

Se apreciază depresia miastenică a potenţialului evocat (*decrement*), făcându-se raportul dintre primul şi cel de al – 5 – le-a potenţial. După miostin dispare decrementul potenţialului evocat;

— Examenul capacităţii vitale, cu testul la miostin, care produce ameliorarea deficitului ventilator.

Aprecierea gradului de invalidare se face după un scor de evaluare a deficitului miastenic.

Se diferenţiază două tipuri de deficit miastenic:

— Miastenia gravis, în care se pot decela modificări timice (timon, hiperplazie) la examenul CT de mediastin, precum şi unele anomalii imunologice (creşterea gammaglobulinelor, anticorpi antimuşchi şi antitimus, anticorpi antireceptor de

acetilcolină), iar EMG se găseşte decrement al potenţialului evocat, tipic, cu ameliorare netă;

— Sindromul miastenic este asemănător miasteniei, dar precede sau însoţeşte unele afecţiuni ca: bolile de colagen, neoplasmul, suferinţele tiroidiene, diabetul. De obicei sindromul miastenic este o manifestare trecătoare în cadrul bolii de bază, EMG se găseşte un decrement mai puţin tipic şi răspunsul la miostin este mai slab; uneori reprezintă o manifestare paraneoplazică, chiar în cancerul extratimic.

Evoluţie şi prognostic. Miastenia este o boală cu evoluţie imprevizibilă, debutul localizat poate fi urmat de generalizare şi crize respiratorii cu sfârşit letal. Prezenţa timomului este o circumstanţă care agravează prognosticul unei miastenii. Tratamentul modern al miasteniei bazat pe principii patogenice a adus o deosebită ameliorare a prognosticului funcţional şi vital, cu condiţia ca pacientul să fie dispensarizat şi educat să respecte indicaţiile de tratament şi regimul de viaţă. În aceste condiţii sunt autori care susţin că astăzi nu trebuie să se mai moară de miastenie, iar pacienţii, în totalitate se pot încadra socio-profesional.

Tratamentul miasteniei urmăreşte două aspecte:

1. *Tratamentul simptomatic* al blocului miastenic cu inhibitori ai coli-nesterazei. Se utilizează *prostigmină* (la noi, miostin) tablete de 15 mg şi fiole de 1, 5 mg, piridostigmină tablete de 60 mg (în comerţ sub numele de Mestinon sau Kalimin). Doza se administrează fracţionat, pentru a asigura deglutiţia la cele 3 – 4 mese, respiraţia şi perioadele de efort fizic mai intens din timpul zilei. Când seara sau noaptea deficitul este mai mare, se mai administrează 1 – 2 prize între masa de seară şi cea de dimineaţă. Doza pe zi şi pe priză se adaptează în funcţie de gravitatea deficitului miastenic, apreciat în stare bazală (la cel puţin 3 – 4 ore de la ultima priză de anticolinesterazic). Efectele

secundare pe musculatura netedă se corectează cu scobutil şi numai excepţional cu atropină, deoarece este tahicardizantă. Tratamentul anticolinesterazic trebuie administrat în doză minimă utilă, pentru a evita fenomenul de supradozaj şi crizele colinergice.

2. *Tratamentul patogenic* constă în următoarele:

— *Timectomie* care este obligatorie în timom şi în miastenia cu generalizare rapidă, sau cu tulburări bulbare şi respiratorii la tineri; un număr de pacienţi cu boală mai puţin severă are uneori şansa de a se vindeca după timectomie;

— *Prednison* sau *prednisolon*, administrat iniţial zilnic, apoi în funcţie de gradul ameliorării se trece progresiv în zile alternante şi scăderea dozei. În puseeu se revine la doza utilă sau se înlocuieşte cu preparate cortizonice injectabile ca dexametazona, metilprednisolon (Urbason) 500

mg/zi sau hemisuccinat de prednisolon (Solu Decortin) 250 – 500 mg/zi, hemisuccinat hidrocortizon 500 mg/zi;

— *ACTH de sinteză* (Cortrosyn, Synocthen), folosit în anii ’70, a fost înlocuit cu preparatele injectabile de cortizon. Înlocuirea corticoterapiei cronice cu ACTH poate produce agravarea bruscă a bolii;

— *Azathioprina* (Imuran) – 150 – 200 mg, administrat mult timp, luni chiar ani în asociaţie cu cortizonul, este tot mai mult înlocuit cu alte prepararte ca:

— *Ciclofosfamida*, de preferinţă la începutul puseului în doza de 600

mg/zi, per os – 5 zile sau mai bine *injectabil* 200 m i.v. /zi – 5 zile, doză care se poate repeta o dată sau de două ori în timpul unui puseu grav. În

MG are efect bun şi acţiune rapidă.

— *Ciclosporina* (*Sandimun*) – cu acţiune similară cu a *Imuranului*, dar efect mai rapid (1 – 2 luni), s-a introdus de câţiva

ani în unele ţări, însă costul ridicat o face încă foarte greu accesibilă.

— Plasmofereeza reprezintă o metodă foarte rapidă de îndepărtare a autoanticorpilor, fapt care o face deosebit de utilă în puseul sever. Se fac de regulă 5 şedinţe. Aplicarea tratamentului necesită o pauză de 1 – 2 zile între fiecare şedinţă şi controlul proteinemiei.

În concluzie, tratamentul imunosupresor trebuie continuat o perioadă lungă, adesea permanent. Din cauza riscului inerent al tratamentului imunosupresor prelungit, atitudinea medicală urmată impune conştientizarea pacientului că *terapia este esenţială pentru siguranţa sa* şi nu reprezintă doar o îngrijire de moment.

Tratamentul crizei miastenice necesită un serviciu de terapie intensivă bine utilat, cu aparate de ventilaţie mecanică şi personal specializat. *În tot timpul ventilaţiei mecanice*, *tratamentul imunosupresor nu se întrerupe* (şi se preferă formele injectabile de cortizon şi ciclofosfamidă), la care se poate asocia plasmafereză (5 şedinţe în două săptămâni a 3 – 4 litri pe şedinţă), cu unele riscuri, între care scăderea marcată a proteinelor serios şi costul foarte ridicat. Efectul ei este rapid, dar temporar (câteva săptămâni). În unele centre, plasmafereză este înlocuită cu imunoglobuline administrate i.v., 400 mg pe kg corp/zi – 5 zile, cu efecte similare şi manifestări adverse mai mici. Spre deosebire de plasmafereză imunoglobulinele pot fi administrate intermitent, pe termen lung.

BOLI PRIMITIVE ALE FIBREI MUSCULARE

Distrofia musculară progresivă (DMP)

Distrofiile musculare progresive sunt afecţiuni degenerative ale muşchiului striat cu evoluţie lent progresivă, determinate genetic şi cu etio-patogenie insuficient cunoscută.

Etiologie şi patogenie. Elementul determinant al procesului distrofic în DMP pare să fie o enzimopatie transmisă genetic. Până în prezent însă această enzimopatie nu a fost încă determinată.

Anatomie patologică. Aspectul microscopic al muşchiului în distrofia musculară este caracterizat prin mari variaţii de diametre ale fibrelor, determinate de coexistenţa fibrelor normale cu cele atrofiate şi hipertrofiate. Acest tablou anatomic dovedeşte că atrofia musculară în DMP nu este dependentă de inervaţie. Se mai constată fragmentarea fibrelor (splitting), şi axializarea nucleilor, modificări arhitecturale (fibre cozino-file, „canare" şi inelare); histoenzimatic apare tendinţa de subdiferenţiere pe tipuri metabolice de fibre. Astfel uneori este dominantă populaţia de fibre T2, alteori aceste fibre lipsesc.

Simptomatologia clinică generală. Boala se prezintă sub mai multe forme clinice, dar un număr de caractere este comun tuturor formelor.

1. Deficitul muscular este determinat de *amiotrofia progresivă*, uneori mascată de adipozitate. Atrofiile sunt simetrice. Unele grupe musculare pot prezenta hipertrofia (muşchii moleţilor; m. buzei superioare – buză de tapir).

2. Atrofia musculară afectează la debut, în funcţie de forma clinică anumite grupe musculare, dar se generalizează ulterior.

3. În cursul evoluţiei pot apărea *retractil tendinoase*, care compromit funcţionalitatea segmentelor respective şi contribuie la realizarea unor *poziţii vicioase*.

4. *Reacţia idiomusculară* (contracţia produsă prin excitaţia mecanică a muşchiului) este *precoce dispărută*. Reflexele osteotendinoase diminua progresiv până la abolire, pe măsura accentuării atrofiei musculare.

Tonusului muscular este scăzut consecutiv atrofiilor.

5. Se poate asocia o *cardiomiopatie* distrofică exprimată

prin aritmii şi modificări electrocardiografice ale segmentului ST-T.

6. Tabloul clinic al miopatiilor este uneori completat cu o serie de *tulburări endocrine* ca: suferinţe tiroidiene, sindrom adiposogenital sau insuficienţă suprarenală.

Forme clinice.

DMP x recesivă Duchenne apare frecvent la sexul masculin, debutează în prima copilărie (între 3 – 5 ani) şi are transmisie recesivă legată de sex.

Începe prin atingerea simetrică a membrelor inferioare. La nivelul tri-cepsului sural se evidenţiază tranzitor hipertrofie. Copilul prezintă dificultate la mers, nu poate fugi, se împiedică şi cade uşor. Mersul bolnavului este legănat ca „de raţă". Coloana vertebrală prezintă o lordoză lombară, abdomenul bombează înainte, talia se subţiază, luând aspectul de „talie de viespe". Ulterior apar coxa valga şi deformări scheletice grave.

Trecerea din decubit dorsal în ortostatism se face într-un mod caracteristic. Mai întâi bolnavul se întoarce în decubit ventral, îşi ridică trunchiul încet, sprijinindu-se în mâini şi apoi, căţărându-se pe propriii genunchi şi coapse, ajunge la verticală.

Bolnavii au frecvent cardiopatie distrofică.

Evoluţia este gravă, ducând la imobilizarea bolnavului în jurul vârstei de 15 ani. În acest stadiu pot surveni infecţii pulmonare favorizate de o hipoventilaţie permanentă. Media de viaţă este redusă.

DMP x recesivă benignă Backer-Kiner. Tabloul clinic la debut seamănă cu cel întâlnit în DMP x recesivă Duchenne, dar evoluţia este benignă, neinfluenţând media de viaţă. Hipertrofia molaţilor se menţine. Nu se semnalează cardiopatie.

Se întâlneşte la sexul masculin şi apare între 5 – 25 ani. Se transmite de la bolnav prin fiicele vectoare nepoţilor săi.

DMP de centură. Afecţiunea are un caracter

autosomal-recesiv cu exprimare variabilă la ambele sexe. Debutul după a doua decadă a vieţii cu interesarea musculaturii scapulare sau pelviene este urinat de generalizarea atrofiilor musculare. Clasic, se descriu două forme:

— Miopatia coxofemurală Leyden-Moebius, în care atrofia predomină la musculatura centurii pelviene;

— Miopatia-scapulo-humerală Erb care se caracterizează prin atrofia musculaturii centurii scapulo-humerale. Sunt afectaţi constant trapezul, deltoidul, pectoralii, dorsalul mare, romboidul şi marele dinţat. La membrele superioare sunt atrofiaţi bicepsul şi lungul supinator. Bolnavul prezintă reducerea mişcării de abducţie şi de ridicare a membrului superior peste 90 grade. Din cauza atrofiei marelui dinţat şi a romboidului omoplatul se îndepărtează de torace, luând aspectul unor aripi (scapula alata).

DMP facio-scapulo-humerală. Debutul este în prima decadă a vieţii.

Simptomatologia este evidentă iniţial la faţă. Se constată râsul „transversal", buza superioară proeminentă (buză de tapir) şi lagoftalmie. Procesul atrofie se extinde de la faţă la musculatura centurii scapulo-humerale.

Evoluţia este benignă. Se transmite autosomal dominant, cu expresivitate la ambele sexe. Foarte rar se constată şi transmisia legată de sex sau recesivă.

DMP distală Welander. Debutul are loc între 40 – 60 ani (distrofia muscularum tarda hereditaria), fiind afectaţi muşchii mici şi musculatura gambei. Evoluţia este benignă. Numărul mic de cazuri nu permite o analiză genetică satisfăcătoare. Se pare că gena responsabilă este dominantă, cu expresivitate atenuată, dar penetraţie mare şi diferenţă între sexe: 80% bărbaţi şi 69% femei.

S-a descris şi o formă juvenilă a DMP distale cu debut în jurul vârstei de 2 ani (Biemond), constatată de unii autori.

DMP oculară Kiloh-Nevin debutează la orice vârstă cu oftalmoplegie externă progresivă, fără diplopie şi cu ptoză bilaterală. Bolnavul îşi corectează ptoza prin încreţirea frunţii. Autopsia la câteva cazuri a confirmat integritatea nucleilor oculomotori din mezencefal şi punte. Testul cu prostigmină negativ o diferenţiază de miastenia oculară. S-au semnalat cazuri de asociere a miopatiei oculare cu nanismul, ataxia, spasticitatea, demenţa, hiperalbuminorahia şi blocul atrioventricular, complex simptomatic denumit de Drachman „oftalmoplegia plus". Boala apare autosomal recisivă cu penetrantă redusă şi rată mutaţională înaltă.

Oftalmologia plus este probabil determinată poligenic.

DMP oculofaringiană este o miopatie tardivă, debutând în a patra decadă a vieţii, cu două simptome majore, oftalmoplegie externă şi disfagie. Modul de transmitere este autosomal dominant. S-a semnalat asocierea miopatiei oculofaringiene cu cancerul la stomac.

DMP congenitale sunt depistate clinic de la naştere, diferenţiindu-se de alte distrofii musculare, care devin evidente clinic după o latenţă de mai mulţi ani.

Examenul anatomic tranşează diferenţele dintre forme.

1. *Central core disease* prezintă la nivelul fibrelor musculare un sâmbure central (central core), format din material amorf, probabil nefuncţional, deoarece histochimic este lipsit de activitate enzimatică oxidativă şi fosforilazică. Suferinţa apare selectiv în fibrele T1. Electronooptic se constată în zona centrală lipsa mitocodriilor şi modificări ale benzii Z

care apare în zigzag.

2. *Miopatia miotubulară* sau *centronucleară*. Histochimic, în fibrele afectate apare o zonă centrală fără activitate enzimatică. În unele cazuri se constată atrofie T1. Ultrastructural, nucleul central apare circumscris de un halou din care lipsesc atât

elementele contractile, cât şi mitocondriile.

3. *Miopatia nemaiinică* (*red-body myopathy*) prezintă bistologic la coloraţii cu Gomori tricrom, nişte bastonaşe (structuri nemaiinice) de culoare roşie, care contrastează cu culoarea bleu-gri a fibrei musculare.

La microscopia electronică bastonaşele apar ca structuri dense în vecinătatea benzii Z.

4. *Disproporţia congenitală de tip*. În această categorie sunt încadrate miopatiile la care biopsia evidenţiază o reducere selectivă fie a fibrelor de tip I (T1), fie a fibrelor de tip II (2T).

DMP cu afectare a substructurilor şi compartimentelor metabolice ale fibrei musculare striate – aceste afecţiuni se prezintă cu un tablou clinic de tip miopatic mai mult sau mai puţin exprimat, uneori cu evoluţie gravă. Se manifestă de la naştere, alteori la pubertate sau mai tardiv.

Aceste miopatii sunt bine individualizate morfologic, dar în mai mică măsură genetic. *Diagnosticul* se precizează *numai prin microscopie electronică*. Denumirea este dată de substructura afectată: miopatii mitocon-driale, miopatie cu afectare miofibrilară, miopatie cu suferinţă ribozomală, miopatie cu afectarea reticulului sarcoplasmatic.

Diagnosticul pozitiv în DMP. Diagnosticul de certitudine al distrofiilor musculare este un diagnostic paraclinic şi se bazează pe trei elemente esenţiale.

— *Enzimograma serică*: activitatea serică a unor enzime glicolitice ca aldolaza (ALD) şi lacticdehidrogenaza (LDH) sau a unor enzime sarco-plasmatice ca fosfocreatinchinaza (CPK) creşte în funcţie de momentul evoluţiei şi de forma clinică. Atenuarea deperdiţiei are loc în atrofiile mari care epuizează sursa enzimatică. Enzimograma are valoare decisivă în DMP Duchenne şi în DMP Becker-Kiner, informativă în DMP facio-scapulo-humerală şi de mică valoare în DMP oculară.

— *Biopsia musculară* este utilă în perioadele incipiente, înainte de instalarea unei atrofii importante. Nu există niciun element lezional caracteristic, dar ansamblul aspectelor conturează o formulă lezională sugestivă de sindrom miogen degenerativ. Biopsia este doar o etapă în diagnosticul unei miopatii; ea se impune corelată cu alte metode de diagnostic.

— *E.M.G.* traseul electromiografic în distrofia musculară se caracterizează prin:

— Absenţa activităţii bioelectrice spontane;

— Reducerea duratei medii a potenţialelor de unitate motorie sub 80%

din valorile normale;

— Diminuarea amplitudinii maxime a traseelor cu mai mult de 30%;

— Imposibilitatea gradării complexităţii traseelor şi instituirea imediată a interferenţei nemotivate de intensitatea solicitărilor;

— Creşterea incidenţei polifazismului.

Diagnosticul pozitiv implică două aspecte: diagnosticul de tip proces patologic, care este esenţial paraclinic şi cel de formă clinico-genetică, care se realizează cu studiul genetic şi al particularităţilor fenotipului.

Evoluţia şi prognosticul. Evoluţia distrofiilor musculare este lent progresivă, dar cu diferenţe sensibile de la o formă la alta. În general, formele cu debut precoce au o evoluţie mai nefavorabilă. Imobilizarea survine în DMP Duchenne în jurul vârstei de 11 – 15 ani, iar în celelalte forme clinico-genetice, după două decenii de evoluţie.

Formele distale sunt mai benigne şi pentru faptul că afectează mersul în mai mică măsură decât în formele proximale.

Fizioterapia prin masaj, mişcări active şi pasive şi prin aplicaţii de parafină poate combate retracţiile tendinoase, care

grăbesc imobilizarea la pat.

Terapia ortopedică trebuie să conserve prin mijloace ortopedice mersul bolnavilor. Astfel, se poate susţine prin corset o lordoză lombară, prin ghete ortopedice se poate compensa scurtarea tendoanelor ahiliene şi prin structuri rigide, solicitările statice la care musculatura proximală a membrelor inferioare le face faţă cu greu.

Intervenţiile chirurgicale rămân restrânse, limitându-se la reinserţia gambierului anterior şi la fasciotomia fasciei late. Intervenţiile chirurgicale sunt contraindicate în tipul x-recesiv malign.

Profilaxia distrofiilor musculare. În prezent, singura atitudine raţională este cea profilactică de depistare a vectoarelor în cadrul consultului genetic, asociat cu examene enzimatice şi EMG pentru stabilirea riscului posibil. Mai recent, se poate stabili afectarea fătului, cu examen genetic al prelevărilor intrauterine.

Glicogenoze musculare

Afecţiuni clismetabolice ereditare, glicogenozele se caracterizează prin acumularea intracelulară de glicogen normal sau patologic structurat în urma activităţii anormale a unor enzime glicolitice.

Glicogenozele cu afectare musculară sunt:

— Tip II – Pompe: lipseşte – 1, 4 glucozidaza;

— Tip III – Cori Forbes: lipseşte amilo-l, 6 glucozidaza;

— Tip IV-Andersen: lipseşte amilo-l, 4 – 1, 6 transglucozidaza;

— Tip V – McArdle: lipseşte miofosforilaza;

— Tip VI – Tarui: lipseşte fosfofructochinaza musculară.

Glicogenoza tip V McArdle-Schmid-Pearson este mai bine cunoscută şi reprezintă o glicogenoza *strict musculară*.

Simptomatologia clinică este evidentă din copilărie.

Manifestarea caracteristică este *crampa musculară dureroasă* declanşată de eforturi mici şi care afectează grupul muscular solicitat. În repaus, crampa dispare imediat. Continuarea efortului după instalarea durerii determină dispariţia acesteia. Totuşi, prelungirea activităţii fizice are ca efect reinstalarea durerii cu remisie dificilă. Sugestivă este *imposibilitatea extensiei degetelor după închiderea repetată a pumnului*.

La efort apar tahicardie, dispnee şi senzaţie de epuizare.

Crampa poate fi reprodusă prin exerciţii în condiţii de ischemie.

EMG în timpul contracturii indică un *silenţiu electric*.

Miotonii

Fenomenul miotonic este exprimarea semiologică a unei contracţii prelungite determinată de *activitatea bioelectrică iterativă susţinută a sarcolemiei* şi nu a tulburării de relaxare cum s-a susţinut clasic.

Evocarea fenomenului miotonic prin stimulări în afara zonei de iner-vaţie a fibrei sugerează o *excitabilitate anormală a sarcolemiei*. Activitatea miotonică nu este abolită de curară, dar dispare după novocainizarea muşchiului, ceea ce ar fi în favoarea originii intrinseci musculare a acesteia.

Se încearcă explicarea miotoniei prin *perturbarea fenomenelor de transport activ*. Se presupune că în miotonie raporturile de afinitate Ca2 + /Na + pentru inoforul canalelor sodice ar fi alterat. Astfel, nu se mai controlează hipermeabilitatea pentru Na +, care poate conduce la *depolarizări spontane şi repetate*, *ale sarcolemei*.

Aspecte clinice. Miotonia continuă să rămână definită clinic ca o lentoare în relaxarea muşchiului contractat voluntar, fenomenul diminuând progresiv, consecutiv repetării contracţiei voluntare (fenomenul de încălzire).

Distribuţia miotoniei este mai evidentă *distal la membre*, la

nivelul *musculaturii mimicii* şi *la limbă*. Celelalte grupe musculare sunt mai nutin interesate, miotonia rezumându-se la *răspunsuri idiomusculare persistente*.

Examenul clinic relevă dificultate la deschiderea pumnului. Degetele se desfac cu greutate, pe rând, flexorii decontractându-se lent. *Miotonia mecanică*, constând într-o reacţie idiomusculară foarte persistentă, se evidenţiază cu uşurinţă prin percuţia eminenţei tenare, care produce adducţia prelungită a policelui. Contracţia idiomusculară susţinută este evidentă şi sub forma unei incizuri pe marginea limbii, după excitaţie mecanică.

Miotonia congenitală Thomson este o afecţiune musculară caracterizată prin sindrom miotonic şi hipertrofii musculare, care conferă bolnavilor un aspect atletic.

Debutul bolii nu are totdeauna un caracter congenital, la un număr de cazuri sesizându-se miotonia în decursul primului deceniu de viaţă. Se disting două tipuri genetice:

— *Varianta autosomală dominantă* congenitală care corespunde formei clasice de boală Thomson. Fenomenele miotonice sunt limitate iar performanţele motorii sunt bune;

— *Varianta autosomal recesivă* care are o simptomatologie mai severă.

Nu este congenitală, simptomele se instalează progresiv. Simptomul revelator în tipul autosomal recesiv este *miotonia intenţională*. Ea se manifestă ca un blocaj motor în momentul în care persoana afectată intenţionează să execute o mişcare bruscă.

Distrofia miotonică Steinert este determinată de o genă pleiotropă autosomal dominantă.

Debutul este sesizat în a doua sau a treia decadă de viaţă, dar se semnalează şi în cazuri precoce şi congenitale.

Simptomatologia clinică este complexă şi include:

a) *amiotrofie de tip miopatic*, cu distribuţie simetrică şi distală, însoţită de compromiterea funcţiei motorii şi de diminuarea reflexelor osteotendinoase; b) *deficitul muscular* exprimat prin scăderea forţei şi oboseală; antrenează preferenţial musculatura facială, flexorii gâtului, musculatura antebraţului, muşchii eminenţei tenare şi interosoşi, muşchii lojei anterioare a gambei şi cvadricepsul. Vorbirea este disartrică şi deglutiţia afectată în fazele finale, iar faciesul „blazat";

a)

c) calviţie şi cataractă precoce; d) sindrom endocrin exprimat prin tulburări gonadice – impotenţă şi sterilitate; e) cardiopatie miotonică evidenţiată prin tulburări de conducere; f) afectarea psihică constantă; bolnavii au comportament bizar şi uneori întârziere mintală.

Electromiograma – traseul de contracţie voluntară este normal în miotonia Thomson şi miogen în distrofia miotonică. Fenomenul caracteristic este însă *salva miotonică la inserţia acului*, constituită dintr-o serie de potenţiale scurte (1 – 3 ms), hipervoltate (50 – 500 V) a căror amplitudine creşte până la un maxim, după care descreşte lent într-un tren prelungit (1 – 5 s) de potenţiale; frecvenţa potenţialelor este mare (90 – 150 Hz).

Activitatea miotonică poate fi provocată şi de un *tren de stimuli supraliminari*, cu o frecvenţă de 10 – 20 Hz, aplicaţi pentru 400 – 500 ms, precum şi de *stimularea mecanică a muşchiului*.

Dacă se înregistrează concomitent mecanograma se constată prelungirea stării active a muşchiului şi întârzierea relaxării musculare.

Tratamentul. Miotonia poate fi influenţată farmacologic. Tratamentul clasic cu chinină a fost părăsit din cauza fenomenelor secundare. Astăzi se utilizează difenilhidantoina în doze de 50 mg, de 3 – 4 ori pe zi sau procai-namida în doze de

250 mg, de 3 – 4 ori pe zi, până la o doză limită de 4 g.

Unele medicamente agravează miotonia; de exemplu, inhibitorii sintezei colesterolului şi hormonii paratiroidieni sau substanţele care le mimează efectele (AT10). Miorelaxantele de tipul decametoniului sau succinilcolina precum şi anestezia cu pentotal sau tiopental pot determina la miotonici accidente grave de tipul apneei, bronhospasmului şi flacidităţi excesive.

Paralizii paroxistice diskaliemice

Paraliziile paroxistice diskaliemice se caracterizează prin deficit motor paroxistic concomitent unor variaţii ale gradientelor ionice intra/extracelulare. În timpul crizei are loc o şuntare a Na + spre spaţiul intra-celular, transferul cifrându-se la 120 meq Na + /l. Se *produce o hiperosmolaritate intracelulară de 125 meq/l*, valoare net superioară celei observate în hiperaldosteronismul primar, hiperosmolaritate care inhibă sinteza actomiozinei. Hidratarea prezentă în criză nu compensează hiperosmolaritatea, în schimb produce o *miopatie vacuolară* care este în general reversibilă. Invazia de Na + şi influxul hidric constituie probabil cauzele iniţiale ale inexcitabilităţii sarcolemei; modificările K + extracelulare apar ca epifenomen, consecinţă al efortului adaptativ a pompelor electrogenice musculare.

Simptomatologia clinică se exprimă prin deficit motor proximal de intensitate moderată, rar prezentându-se ca o plegie flască autentică. Instalarea deficitul muscular se produce progresiv, „aura" paretică avertizând bolnavul asupra crizei. Se descriu mai multe forme clinice.

Paralizia paroxistică familială hipokaliemică. Se transmite dominant autosomal, cu penetrantă egală şi completă la ambele sexe. Boala debutează în a doua decadă a vieţii.

Repausul după un efort intens şi excesul de glucide precipită criza, care se manifestă dimineaţa. Deficitul afectează

proximal membrele şi numai excepţional musculatura respiratorie.

Criza poate fi indusă prin administrarea de glucoza (40 g) şi insulina (10 u.i.) intravenos, ACTH, hidrocortizon, epinefrină.

Criza durează între 4 ore şi 24 ore. În timpul crizei, ionograma serică arată o *hipopotasemie sub 3 meq*, *iar pe electrocardiogramă undele T* şi *U apar aplatizate*. Traseul EMG este simplu, cu potenţare redusă. Biopsia musculară efectuată posteritic evidenţiază o miopatie vacuolară.

Tratamentul în criză constă în administrarea de 10 g KC1 în 50 ml soluţie glucozată 5%. Tratamentul se poate suplimenta la nevoie după 2 – 3 ore cu 5 g KC1. Tratamentul preventiv se face cu regim hiposodat (10 meq Na + în 24 ore), clorotiazidă (250 mg/24 ore), K per os, alternând cu spironolactona (100 – 200 mg/24 ore).

Adinamia episodică ereditară hiperkaliemică (Gamstorp). Afecţiunea are un caracter autosomal dominant, cu penetrantă aproape completă la bărbaţi. Debutează în prima copilărie.

Criza este precipitată de frig, foame, emoţii şi apare în repaus, după un efort intens. Oboseala este resimţită la început în membrele inferioare, apoi se extinde cuprinzând braţele şi antebraţele. Crizele severe pot afecta muşchii gâtului şi excepţional, fonaţia şi deglutiţia.

Durata crizei este de câteva ore. Exerciţiul poate preveni criza şi are efect bun chiar şi după declanşarea ei.

Criza poate fi indusă prin încărcare potasică (4 g KC1 per oral) şi *reversibilizată cu 1 – 2 g Call* injectat intravenos.

În timpul crizei se constată pe EKG *hipervoltarea undei T şi dispariţia undei P* (fibrilaţie); *potasemia depăşeşte 7 meq/l*, iar electromiografic se înscrie un traseu simplu.

Biopsia pune în evidenţă o miopatie vacuolară.

Criza cedează spontan. Eventual se pot administra Cal12

i.v. (1 – 2 g), clorotiazidă sau glucoza cu insulina.

Profilactic se recomandă evitarea trecerii bruşte de la efort la repaus alimente bogate în hidraţi de carbon, acetozolamidă.

Polimiozite

Grup heterogen de afecţiuni, miozitele se caracterizează printr-o *simptomatologie dureroasă*, cu *traseu electromiografic polimorf* şi *leziuni musculare de tip inflamator*.

În prezent, se delimitează trei tipuri de polimiozite: polimiozita primitivă necomplicată, polimiozita din colagenoze şi polimiozita para-neoplazică.

Polimiozita primitivă necomplicată. Nu se cunoaşte agentul cauzal. Unele observaţii ultrastructurale, neconfirmate de virusologie susţin infecţii virale care ar declanşa un mecanism autoimun de tipul imunităţii celulare întârziate.

Anatomie patologică. Modificările morfologice în faza acută sunt reprezentate de infiltraţii limfoplasmocitare şi necroză perifasciculară, necroză focală sau segmentară a fibrelor. În stadiul cronic aspectul histologic este greu diferenţiat de cel al distrofiilor musculare.

Simptomatologie clinică. Debutul este brusc cu *semne generale* (febră, astenie, tahicardie, adenopatie, splenomegalie), *cutanate* (eritem pe faţă, pe gât, torace şi rădăcina membrelor) *şi musculare* (îndurare, dureri spontane şi la palpare). În această fază creşte nivelul fosfocrea-tinchinazei şi *VSH-ul*, apar leucocitoză, hiperalfa şi gamma globulinemie. Se poate identifica la 50% din cazuri factorul reumatid.

EMG se caracterizează printr-un traseu necaracteristic constituit din următoarea triadă:

— Activitate bioelectrică spontană reprezentată de potenţiale de fibrilaţie;

— Potenţiale polifazice ample care apar la contracţia voluntară;

— Activitate repetitivă cu frecvenţă rapidă (40 – 80 cicli/s) evocată de stimularea mecanică a muşchiului.

În faza cronică, *amitrofiile rizomelice* conturează un tablou pseudomiopatic. În unele cazuri insuficienţa musculaturii faringiene posterioare determină disfagii, iar a musculaturii gâtului, capul balant. Se poate ajunge la imobilizare şi insuficienţă ventilatorie extrapulmonară în cazurile ne tratate.

Manifestările articulare identice cu cele din poliartrita reumatoidă sunt prezente în numeroase cazuri.

Polimiozitele din colagenoze sau *din grupa beta* grupează *polimiozitele de escortă* în: sarcoidoza Besnier Boeck-Schumann, în lupusul eritematos, în periartrita nodoasă şi în reumatism.

Polimiozitele paraneoplazice succed sau însoţesc un neoplasm. Tabloul clinic este asemănător cu cel din polimiozita primitivă.

Tratamentul se face cu prednison, minimum 60 mg pe zi în doză de atac, care se continuă până la normalizarea enzimogramei, după care se reduce în 4 – 6 luni, ajungându-se la o doză de întreţinere de 10 – 20 mg/zi. Imunosupresoarele de tipul imuranului şi antimalaricele de sinteză au intrat mai recent în arsenalul terapeutic al miozitei. Introducerea lor în tratament a fost determinată de răspunsul uneori nesatisfăcător la tratamentul cu prednison.

Miozitele din grupul Beta sunt parţial controlate cu prednison.

NEUROPATII PERIFERICE

Emil Tufănoiu

Prin termenul de neuropatii periferice se înţelege totalitatea afecţiunilor sistemului nervos periferic. Sistemul nervos periferic este alcătuit din *neuronul senzitiv* ce se găseşte în ganglionul spinal şi care aduce informaţii de la mediul exterior, şi de la mediul intern, informaţii culese de către receptori

specializaţi; *neuronul motor* din cornul anterior, care preia toate informaţiile venite de la sistemul nervos central şi le transmite la organul efector; *neuronul vegetativ*, simpatic sau para-simpatic, care se găseşte în ganglionii vegetativi paravertebrali sau prevertebrali sau în vecinătatea organelor interne, primind aferente de la cornul intermedio-lateral din măduva toraco-lombară (TrL2) pentru sistemul nervos simpatic şi de la nucleii viscerali din trunchiul cerebral (pentru nervii III, VII, IX, X, XI accesor, şi de la măduva sacrată (S2-S4) pentru sistemul nervos parasimpatic.

Axonul neuronului motor părăseşte măduva spinării prin *rădăcina anterioară* şi se uneşte ulterior cu dendrita neuronului al cărui axon pătrunde în măduvă prin *rădăcina dorsală*, formând *trunchiul nervos*.

Prin contrast cu sistemul nervos central, care este protejat de canalul medular şi cutia craniană, sistemul nervos periferic, în parcursul său de la origine până la nivelul organului receptor sau efector, este expus mai uşor acţiunii factorilor mecanici, toxici, metabolici sau inflamatori.

Deşi foarte frecventă, *prevalenta* neuropatiilor periferice nu este cunoscută, deoarece nu s-au făcut studii epidemiologice riguroase. Este cunoscută doar incidenţa unor afecţiuni ca sindromul Guillain-Barré, neuropatia diabetică, etc.

Etiologic Există *peste 100 de cauze* care afectează sistemul nervos periferic. Se crede că doar la jumătate dintre neuropatiile periferice se poate evidenţia o cauză prin explorări uzuale. Prin investigaţii de specialitate aproximativ 20% din neuropatiile periferice rămân fără o etiologie stabilită. Acestea sunt considerate neuropatii idiopatice. Cele mai frecvente cauze ale neuropatiilor periferice sunt: bolile carenţiale, toxicele bolile vasculare, paraproteinemiile, afecţiunile infecţioase (HIV, lepra, boreliozele), amiloidozele, bolile degenerative, traumatismele,

neoplaziile.

Anatomie patologică. Sunt 3 procese patologice importante care afectează sistemul nervos periferic: *degenerescenţa axonală*, *demielinizarea segmentată* şi *neuronopatia*. Este important să recunoaştem tipul patologic de neuropatie pentru un diagnostic corect şi o conduită terapeutică corespunzătoare.

a. *Degenerescenţa axonală* (*axonopatia*) se caracterizează prin *afectarea* iniţială a *axonului* şi conservarea tecii de mielină. Este cel mai frecvent întâlnită *în afecţiunile sistemice* şi *metabolice*. Procesul patologic cuprinde firele groase şi lungi aşa cum se întâmplă în diabetul zaharat, acestea numindu-se *axonopatie distală* sau *dying back neuropathy*.

b. *Demielinizarea segmentată* (*mielinopatia*) se caracterizează prin *distrucţia primară a tecii de mielină*, lăsând axonul integru în prima fază.

Ulterior, degenerescenţa axonală poate fi întâlnită în afecţiuni demielinizante, iar demielinizarea segmentală poate fi întâlnită în degenerescenţa axonală. Degenerescenţa axonală şi demielinizarea segmentală pot fi întâlnite la un singur nerv când vorbim de *mononeuropatii*. Dacă procesul patologic cuprinde mai mulţi nervi simultan sau succesiv, vorbim de *mononeuropatie multiplex*. Afectarea nervilor de la membrele inferioare sau a nervilor de la membrele inferioare şi superioare în mod simetric defineşte *polineuropatia*.

Uneori, procesul patologic cuprinde doar rădăcina nervului periferic, când vorbim de *radiculopatie* sau mai multe rădăcini, când vorbim de *poliradiculopatie*.

c. *Neuronopatia constă din degenerarea corpului celular* al neuronului motor din cornul anterior al măduvei spinării, din leziunea ganglionului spinal al nervului senzitiv sau din degenerarea neuronului *postganglionar vegetativ*.

Simptomatologie. Printr-un istoric detaliat se pot obţine

date valoroase privind diagnosticul şi etiologia neuropatiilor. *Bolnavii se plâng în mod obişnuit de simptome senzitive* cum ar fi: *amorţeală*, *furnicături*, *înţepături* în picioare sau mâini, *senzaţie de arsură în picioare*, simţită în special noaptea. Uneori, bolnavii au senzaţia că „merg pe pâslă" sau, mai rar, au senzaţia de amorţeală resimţită ca o brăţară în jurul articulaţiei mâinii sau a gleznei; în cazul unor dureri mari, au senzaţia că merg pe cioburi de sticlă.

În alte cazuri, bolnavii se prezintă la medic pentru *simptome motorii* cum ar fi: imposibilitatea de a descuia o uşă, de a încheia o haină, acroşarea solului cu vârful pantofului sau dificultate în urcatul scărilor, în stadiile iniţiale, deficitul motor este distal. Mai rar aşa cum se întâlneşte în neuropatiile inflamatorii debutul deficitului motor poate fi proximal.

Uneori, *simptomele vegetative* pot fi primele simptome ale bolnavului şi se exprimă prin *impotenţă sexuală*, *diaree* sau *constipaţie*, *extremităţi uscate* sau *excesiv de umede*. De multe ori bolnavii prezintă doar *ameţeală* sau *crize sincopale*. Printr-o anamneză corect luată se pot obţine date privind *infecţii ale tractului respirator*, *aparatului digestiv* sau *alte infecţii*, *ingestia de alcool*, *consumul de droguri*, *dietă necorespunzătoare*, *munca în zootehnie*, *care pot constitui repere etiologice importante*.

Importante pentru cunoaşterea etiologiei sunt şi datele privind *expunerea la toxice industriale* sau *din mediu*, *antecedentele eredocolaterale* sau *antecedentele personale patologice*. Este important de ştiut debutul bolii, care poate fi acut, subacut sau cronic, şi evoluţia acesteia, care poate fi progresivă sau cu remisiuni şi recăderi.

Examenul obiectiv evidenţiază consecinţele leziunii fibrelor senzitive şi/sau motorii şi/sau vegetative ale neuronului. La examenul sensibilităţii se evidenţiază: *anestezia* sau *hipoestezia*, care în polineuropatii este distribuită distal cu limita superioară

(proximală) estompată, tulburare de sensibilitate, denumită sugestiv „în ciorap" şi „în mănuşă".

În degenerescentele axonale distale din diabetul zaharat *găsim o diminuare a sensibilităţii în porţiunea ventrală a corpului*, *datorită* degenerescentei porţiunii distale a nervilor intercostali. În neuropatia ce afectează un singur trunchi nervos (mononeuropatie) dacă acesta are fibre senzitive hipoestezia sau anestezia este întâlnită la nivelul dermatomului (în cazul rădăcinilor) sau la teritoriul de distribuţie a unui anumit nerv. *Această neuropatie se găseşte mai frecvent în diabetul zaharat*.

Sindromul Sjogren, *B. Lyme*. În neuropatia ce afectează *fibrele senzitive subţiri* din diabetul zaharat, boala Tanger şi amiloidoză întâlnim o tulburare de sensibilitate cu caracter disociat, cu pierderea sensibilităţii pentru durere şi temperatură şi conservarea sensibilităţii tactile.

La examenul motricităţii se evidenţiază pareza musculaturii, care poate fi *distală* şi *simetrică în polineuropatii* sau poate fi localizată la un muşchi sau grup de muşchi inervaţi de nervul lezat aşa cum se întâmplă *în mononeuropatie*.

În neuronopatii (boala nervului motor) musculatura paretică şi atrofiată este animată în repaus de mişcări vermiculare, neregulate, aritmice ce se vizualizează la nivelul tegumentelor. Aceste mişcări se numesc *fasciculaţii* şi sunt expresia *instabilităţii electrice a unei unităţi motorii* gigant datorită iritării neuronului motor din cornul anterior al măduvei spinării, în acest caz, reflexele osteotendinoase sunt vii datorită leziunii simultane a căii piramidale. În neuropatia fără asocierea leziunii căii piramidale, reflexele osteotendinoase sunt întotdeauna diminuate sau abolite.

Semnele vegetative se exprimă prin *hipotensiune arterială* fără tahicardie asociată, *hiposudoraţie* sau *anhidroză*. Mai rar putem întâlni episoade *sincopate postprandiale*.

Clasificarea neuropatiilor periferice (după Adams, modificat):

I. Neuropatii motorii cu debut acut cu afectare variabilă, senzitivă şi/sau vegetativă

A. Sindromul Guillain-Barré

B. Neuropatia din Porfirie

C. Neuropatiile din bolile infecţioase (hepatita virală, mononucleoză, difterie)

D. Neuropatiile induse de toxice (triortocresil-fosfat, talium).

II. Neuropatiile senzitivo-motorii cu debut subacut

A. Polineuropatii simetrice

1. Neuropatiile din bolile carenţiale (alcoolism, pelagră, boli gastrointestinale)

2. Neuropatiile din intoxicaţiile cu metale grele (plumb, mercur)

3. Neuropatiile induse de medicamente (izoniazidă, hidralazina, nitrofurantin, cloramfenicol, fenitoin, amitriptilina).

4. Neuropatia din uremie.

B. Neuropatii asimetrice (tip mononeuropatie multiplex)

1. Neuropatii din diabetul zaharat

2. Neuropatia din poliarterita nodoasă şi alte boli inflamatorii

3. Neuropatia din sindromul Sjogren

4. Neuropatia din sarcoidoză

5. Neuropatiile din bolile vasculare

III. Polineuropatii senzitivo-motorii cronice dobândite

A. Neuropatia inflamatorie cronică demielinizantă

B. Neuropatia din mielom, neoplazii

C. Neuropatia din paraproteinemii

D. Neuropatia din uremie şi diabetul zaharat;

E. Neuropatia din bolile de colagen

F. Neuropatia din amiloidoză

G. Neuropatia din hipotiroidism

IV. Polineuropatii cronice cu transmitere ereditară

A. Neuropatia predominant senzitivă

1. Neuropatia senzitivă mutilantă a adultului cu transmitere dominantă

2. Neuropatia senzitivă mutilantă a copilului cu transmitere recesivă

3. Anestezia congenitală la durere

B. Neuropatia senzitivo-motorie

1. Neuropatia ereditară senzitivo-motorie *Charcot-Marie* tip I şi II

2. Neuropatia hipertrofică Dejerine-Sottas forma adultului şi a copilului

3. Neuropatia din sindromul Roussy-Levy

4. Neuropatia cu atrofie optică, paraplegie spastică etc.

C. Neuropatii ereditare asociate cu boli metabolice recunoscute

1. Neuropatia din boala Refsum

2. Neuropatia din leucodistrofia metocromatică

3. Neuropatia din leucodistrofia globoidă

4. Neuropatia din adrenoleucodistrofia

5. Neuropatia din amiloidoză

6. Neuropatia din boala Fabry

7. Neuropatia din Abetalipoproteinemie

V. polineuropatii asociate distrofiilor musculare

A. Neuropatiile din boala mitocondrială

VI. Sindroame cu polineuropatice recurente

A. Sindromul Guillain-Barré

B. Porfiria

C. Polineuropatia cronică inflamatoare demielinizantă

D. Neuropatia din bolile carenţiale şi intoxicaţii

E. Neuropatiile din B. Refsum
VII. Mononeuropatiile şi plexopatiile
A. Plexopatia brahială
B. Neuropatiile membrului superior
C. Cauzalgia
D. Plexopatia lombosacrată
E. Neuropatiile membrului inferior
F. Neuropatia senzitivă migrantă
G. Neuropatiile de compresiune

Investigaţii de laborator în neuropatii. Sunt utile pentru a pune diagnosticul de boală şi pentru a stabili etiologia.

Testele obişnuite de laborator vor fi efectuate la toţi bolnavii. Ele includ: examenul urinei, hemoleucograma cu numărarea leucocitelor, a trombocitelor, VSH-ul, ionograma, proteinele serios, electroforeza serică, imuno-electroforeza, creatinina şi ureea serică, radiografia de cord pulmonar.

Dacă aceste explorări nu aduc date de diagnostic etiologic, se vor continua explorările cu dozarea colesterolului şi a trigliceridelor, dozarea vitaminei E serios, dozarea vitaminei B_{12}, dozarea metalelor grele din urină, a porfârinelor urinare, determinarea crioglobulinelor, determinarea anticorpilor antinucleari, anticorpilor antisindrom Sjogren, determinarea factorului reumatoid, examenul serologic pentru borelioză (boala Lyme), şi în ultimă instanţă, testele screening pentru o neoplazie latentă (endoscopie, rectoscopie, ecografie abdominală, tuşeu de prostată). La acestea se adaugă investigaţii pentru infecţiile microbiene, mai rare.

Studiul vitezelor de conducere joacă un rol dominant în confirmarea prezenţei neuropatiilor şi în determinarea cauzei lor. Evidenţiază de asemeni tipul neuropatiei (mononeuropatie, neuropatie multiplex sau polineuropatie) şi spune dacă predomină afectarea fibrelor senzitive, a fibrelor motorii sau a

ambelor tipuri de fibre. Studiul vitezelor de conducere este util în confirmarea procesului patologic demielinizant sau axonal.

Studiul vitezelor de conducere se va face atât la nivelul nervilor afectaţi, cât şi a celor presupuşi sănătoşi. *Reducerera vitezei de conducere cu mai mult de 40% şi dispersia temporală* (creşterea duratei potenţialului de acţiune motor compus) caracterizează *neuropatia demielinizantă*. Se întâlneşte în sindromul Gruillain-Barre, neuropatia inflamatorie cronică demielinizantă, neuropatiile din infecţiile cu HIV, neuropatia din paraproteinemii, neuropatiile metabolice (diabet, uremie) şi neoplazii (limfoame, carcinoame).

În neuropatiile axonale se evidenţiază scăderea discretă a vitezei de conducere, reducerea amplitudinii potenţialului evocat motor compus şi denervare la examenul cu electrod ac (potenţiale de fibrilaţie, unde ascuţite pozitiv şi reducerea activităţii de recrutare).

Examenul lichidului cefalorahidian (LCR). Studiul LCR-ului relevă creşterea albuminelor cu număr normal de celule (dislocaţia albuminocitologică a sindromului Guillain-Barré sau din neuropatia cronică inflamatorie demielinizantă) sau creşterea numărului de celule întâlnită în polineuropatiile din infecţiile cu HIV sau borelioză (boala Lyme).

Biopsia de n. sural. Biopsia de nerv sural efectuată dintr-un fascicul

(biopsie fasciculară) sau din întreg nervul (biopsie totală de nerv)

confirmă diagnosticul de neuropatie, confirmă histologia acesteia şi aduce date importante etiologice. Confirmă diagnosticul neuropatiei inflama

torii cronice demielinizante, diagnosticul amiloidozei, neuropatiei din vasculite şi a celei din sarcoidoză. Biopsia are valoare redusă în neuropatia metabolică, neuropatiile din

alcoolism şi în cele nutriţionale.

Tratamentul neuropatiilor respectă principiile terapeutice generale: *etiologic*, *patogenic* şi *simptomatic*. Cunoaşterea tipului neuropatiei este necesară pentru abordarea pe baze raţionale a terapiei.

Aplicarea tratamentului etiologic reclamă cunoaşterea cauzei neuropatiei. Alături de tratamentul etiologic, foarte important este tratamentul patogenetic constând din: corticoizi, citostatice (imuran, ciclo-sporină, ciclofosfamid), plasmafereză, imunoglobuline, ce poate întrerupe lanţul patologic care întreţine afecţiunea respectivă. În multe cazuri tratamentul simptomatic poate ajuta mult bolnavul. Deoarece tratamentul variază de la un tip de neuropatie la altul, vom prezenta principalele tipuri de neuropatii şi tratamentul acestora.

Polineuropatia acută demielinizantă inflamatorie (*sindromul Guillain-Barré*, *poliradiculonevrita acută*). Mecanismul patogenetic este *autoimun* prin anticorpi împotriva unei componente din mielina nervului, (proteina P2). Boala este rară, cu o incidenţă anuală de 1 – 1, 5 la 100.000 de locuitori.

Debutul bolii este acut *cu astenie*. Ulterior bolnavii prezintă *deficit motor localizat* de cele mai multe ori la membrele inferioare, la nivelul musculaturii centurii. Bolnavii au o senzaţie de disconfort şi dureri în coloana lombară ce iradiază în membrele inferioare la tuse, strănut sau defecaţie. Deficitul motor este progresiv şi extensiv, prinzând treptat şi membrele superioare în aşa fel încât bolnavii devin tetraplegici. Nervii cranieni sunt şi ei cuprinşi în procesul patologic, cel mai frecvent fiind afectat nervul facial; 15 – 30% dintre bolnavi prezintă *insuficienţă respiratorie* prin paralizia diafragmului şi a muşchilor intercostali.

Din anamneză se obţin date privind un episod *febril*, *infecţios*, *respirator ori digestiv* sau *o intervenţie chirurgicală* ce

premerg îmbolnăvirea.

La inspecţie bolnavii afişează în forma completă *postura tetraplegică* de multe ori cu *facies inexpresiv* şi imposibilitatea ocluziei palpebrale datorită diplegiei faciale. Deficitul motor este în funcţie de gravitatea bolii, de intensitatea paretică sau plegică, mai accentuat proximal. *Reflexele osteotendinoase sunt abolite*. Bolnavii prezintă dureri în muşchi, spontan şi la manevrele de elongaţie a rădăcinilor nervilor – proba Lasegue pozitivă şi la compresiunea masei acestora. *Tulburările vegetative* sunt comune şi se manifestă prin afectarea tubului digestiv (constipaţie), a vezicii urinare (retenţie de urină), aritmii cardiace, hipo- sau hipertensiune arterială, tulburări electrolitice şi/sau tulburări de termoreglare. *Sindromul amiotrofic* se instalează rapid.

Se descriu două forme clinice:

— *Forma Landry* sau poliradiculonevrita ascendentă cu debut la membrele inferioare cu paralizia musculaturii acestora, apoi paralizia muşchilor trunchiului, musculaturii membrelor superioare şi a nervilor cranieni;

— *Forma Fischer* în care bolnavul prezintă parapareză, oftalmoplegie, ataxie şi areflexie.

Examenul LCR-ului prelevat prin puncţie lombară relevă *disociaţia albuminocitologică*, în 7 – 10 zile asociindu-se creşterea transaminazelor serios, ca semn de distrugere masivă şi rapidă a maselor musculare. *EMG-ul* aduce date prognostice în primele săptămâni de boală evidenţiind două patternuri:

a. *anomalii importante ale vitezei de conducere* cu puţine potenţiale de fibrilaţie la examenul cu electrod – ac (de detecţie) şi care recuperează complet şi rapid; b. *reducerea marcată a amplitudinii potenţialelor de acţiune motorie compuse cu fibrilaţie profuză*, care indică *degenerescenţa axonală* şi un prognostic prost, vital şi funcţional;

Boala trebuie deosebită de neuropatia inflamatorie cronică demielinizantă în care evoluţia clinică se completează într-un interval mai mare de 4 săptămâni şi care este mai puţin gravă.

Se mai face diagnosticul diferenţial cu mielitele, compresiunea medulară, miastenia gravis, porfiria, botulismul, boala Lyme. Diagnosticul diferenţial cu mielitele este uneori dificil. Mai mult, în unele forme de poliradiculonevrite este prinsă în procesul patologic şi măduva spinării. Această formă se numeşte mielo-poliradiculonevrită. Are de obicei evoluţie ascendentă. La semnele poliradiculonevritei se asociază şi semnele mielitei (reflexe patologice, tulburare de sensibilitate cu nivel). Cu timpul, reflexele osteotendinoase abolite iniţial reapar, apoi devin exagerate.

Tratamentul. Din cauza evoluţiei imprevizibile a bolii şi a gravităţii ei, bolnavii vor fi trataţi în secţia de terapie intensivă, monitorizaţi respirator şi cardiovascular. Tratamentul etiologic nu se cunoaşte. Utilitatea tratamentului patogenetic prin plasmafereză a fost demonstrată prin studii largi efectuate în ultimii ani. La fel de eficient este şi tratamentul cu imunoglobuline în doze de 0, 4 g/kg corp/zi, aplicat 5 zile.

Funcţia respiratorie va fi monitorizată continuu, pentru a putea fi surprinsă instalarea insuficienţei respiratorii şi a se intuba şi ventila bolnavul. *Tulburările de coagulare* vor fi tratate cu anticoagulante încă de la debutul bolii deoarece constituie o cauză importantă de deces. *Hipertensiunea arterială* se va trata cu propranolol.

Prognosticul este rezervat. Decesul se produce la 2 – 6% dintre bolnavi prin tromboembolism pulmonar, tulburări de ritm cardiac, infecţii pulmonare etc, iar la un număr de 7 – 22% dintre bolnavi rămân semne reziduale. Recuperarea este lentă, în luni, până la 2 ani de zile.

Polineuropatia din porfirii apare în *porfiria acută*

intermitentă, boală cu transmitere ereditară autosomal dominant. Mecanismul patogenic constă în producţia excesivă de porfirine. Afectarea sistemului nervos poate apărea şi în forma variegata. Se manifestă prin dureri abdominale colicative (bolnavii ajungând de multe ori la chirurgie), psihoză (dezorientare temporală şi spaţială) şi convulsii. Polineuropatia debutează acut seamănă cu sindromul Guillain-Barré. Bolnavii sunt palizi şi au anemie, urmele sunt închise la culoare. Spre deosebire de sindromul Guillain-Barré, albumina din LCR este normală sau uşor crescută. Diagnosticul este pus prin evidenţierea creşterii porfirinelor urinare şi a precursorului acestora, acidul delta-aminolevulinic.

Tratamentul: este curativ şi profilactic.

Tratamentul curativ constă din inhibiţia formării acidului delta-aminolevulinic prin administrarea de hidraţi de carbon cum ar fi levuloza *sau glucoza*. Piridoxina în doze de 100 mg x 2/zi inhibă şi ea formarea acidului delta-aminolevulinic. Administrarea *hematinei* în doze de 4 mg/kg corp şi pe zi pe o perioadă de 3 – 14 zile constituie cel mai important mijloc terapeutic. *Hipertensiunea* arterială va fi tratată cu propranolol iar *tulburările nervoase* cu *clordelazin*. Vor fi monitorizate tulburările electrolitice şi tratate prompt (mai ales hiponatremia).

Prevenirea atacului de porfirie se face prin interzicerea administrării barbituricelor şi prin evitarea administrării de piramidon, algocalmin, antibioticelor, sulfamidelor şi anticonvulsivantelor. Alte neuropatii cu debut acut cum sunt cele din intoxicaţia cu taliu şi cele din bolile infecţioase (mononucleoză infecţioasă, hepatită virală, difterie) sunt mai rar întâlnite.

Neuropatia din uremie: recent s-a descris o formă acută de neuro-patie uremică care seamănă cu sindromul Guillain-Barré.

Cei mai mulţi pacienţi se află în stadiul terminal al uremiei asociată de multe ori cu diabet zaharat. Boala se manifestă prin deficit motor instalat într-o săptămână, cu tulburări de sensibilitate distale. Studiul vitezelor de conducere arată demielinizare segmentală. Examenul LCR-ului relevă creşterea albuminelor.

Polineuropatiile din alcoolism şi din bolile nutriţionale se datorează unei *diete excentrice*, cu predominanţa în dietă a *hidraţilor de carbon* şi un aport *redus de vitamine în special vitamina B1* dar şi B_6, PP. Bolnavii se plâng de *furnicături la nivelul membrelor inferioare* sau mai frecvent de senzaţia de *arsură dureroasă* în regiunea plantară survenită în cursul nopţii. Examenul obiectiv relevă *scăderea forţei* musculare la *nivelul membrelor inferioare*, *predominant distal* şi modificări de sensibilitate de tip *hiper sau hipoestezie cu distribuţie în ciorap*.

Polineuropatia precede de obicei apariţia *encefalopatei Wermicke* caracterizată prin *tulburări de memorie cu dezorientare temporo-spaţială*, tulburări de oculomotricitate şi ataxie.

Tratamentul este: etiologic cu suplinirea deficitului vitaminic în special vitamina B1 în doză de 100 – 200 mg/zi administrată intramuscular, vitamina B_6 administrată în doză de 250 mg/zi, intramuscular şi vitamina PP în doză de 100 mg/zi, *şiştar ea ingestiei de alcool şi corecţia dietei*. Simptomatologia este calmată prin administrarea de *tioridazin* în doză de 50 mg/zi în mai multe prize sau *codeină 3 x 15 mg pe zi*, *carbamazepină* în doză de 200 mg de 2 – 3 ori pe zi poate fi utilă.

Polineuropatia postmedicamentoasă apare după administrarea de ni-trofurantoin chiar după o durată scurtă sau mai frecvent după o administrare a drogului în doză mare, pentru o durată de câteva săptămâni.

Bolnavii se plâng de parestezii în degetele de la picioare şi

ulterior de la mâini. Mai târziu neuropatia devine senzitivo-motorie.

Neuropatia din tratamentul cu izoniazidă este senzitivo-motorie se datorează deficitului de vitamina B_6.

Polineuropatia inflamatorie cronică demielinizantă (*poliradicu-loneuropatia cronică inflamatorie demielinizantă*) este asemănătoare neuropatiei din sindromul Guillain – Barre de care s-a separat ca entitate clinică recent. Spre deosebire de *sindromul* Guillan – Barre, boala debutează insidios, tabloul clinic completându-se treptat şi ajungând la forma completă într-o lună sau câteva luni. Acuzele iniţiale sunt fie pareza musculaturii proximale la membrele inferioare sau senzaţie de amorţeală, furnicături şi durere în porţiunea distală a membrelor. Tabloul clinic complet este al unei poliradiculoneuropatii senzitivo-motorii cu pareza musculaturii proximale a membrelor şi cu tulburări de sensibilitate distribuite distal. Reflexele osteotendinoase sunt abolite. În foarte rare cazuri se evidenţiază staza papilară. La examenul LCR-ului se evidenţiază disociaţie albumino-citologică.

Diagnosticul este pus pe baza examenului EMG care evidenţiază mielinopatia.

Diagnosticul diferenţial se face cu alte polineuropatii demielinizante ca cele din vasculite, paraproteinemii, boala Lyme, lepra, HIV.

Boala fiind autoimună, *tratamentul* este patogenetic. Între 40 – 100% dintre bolnavi pot beneficia de tratamentul cu steroizi. Unii bolnavi devin dependenţi de steroizi, iar la alţii apar recăderi la încercarea de reducere a dozei. Se foloseşte prednison în doză de 120 mg/zi, alternând cu 7, 5 mg pe o perioadă de 1 lună cu scăderea dozei ulterior. Dacă bolnavii nu răspund la tratamentul cu prednison, se foloseşte imuranul în doză de 3 mg/kg corp/zi în priză unică. Se consideră că dacă viteza de

conducere nu se ameliorează în timpul terapiei, scăderea dozei va produce recăderea. Plasmafereza şi imunoglobulina i.v. sunt utilizate pe scară largă. Formele progresive au un prognostic *mai* prost decât forma cu remisiuni-*Polineuropatia din uremie* este probabil cea mai frecventă complicaţie a uremie; 7%, dintre bolnavii dializaţi prezintă polineuropatie. goala debutează la membrele inferioare cu senzaţia de amorţeală, furnicături. Tabloul clinic complet este al unei polineuropatii senzitivo-motorii. Bolnavii prezintă pareză musculară, areflexie, atrofie şi hipo sau anestezie. Polineuropatia a fost descrisă în toate tipurile de afecţiuni renale, dar este mai frecvent întâlnită în bolile renale ce evoluează cu insuficienţă renală. În unele cazuri, polineuropatia se asociază unei polimiozite datorate hipofosfatemiei. Examenul EMG relevă o degenerescentă axonală. Tratamentul prin hemodializă corectează polineuropatia. Recuperarea completă se obţine doar în dializa peritoneală după o perioadă de 6 – 12 luni. Transplantul renal este, de asemeni, eficient. În patogenia polineuropatiei se pare că un rol important îl au „moleculele mijlocii", substanţe toxice cu greutate moleculară între 300 – 2000 daltoni.

Polineuropatia din boala Refsum este o polineuropatie senzitivo-motorie simetrică ce afectează mai mult membrele inferioare decât cele superioare. Bolnavii mai prezintă: ataxie, retinopatie pigmentară, surditate, anomalii pupilare, cataractă şi piele ichtiozică. Anosmia şi scăderea acuităţii vizuale pot precede tulburările neuropatice. Tulburările de sensibilitate de tip hipo sau anestezie sunt atât pentru sensibilitatea superficială, cât şi pentru cea profundă. Reflexele osteotendinoase sunt abolite. La palpare se evidenţiază hipertrofia trunchiurilor nervoase. Boala este ereditară cu transmitere recesivă.

Diagnosticul se pune pe creşterea acidului fitanic la valori mai mari de O, 3 mg/dl.

Tratamentul constă în excluderea alimentelor ce conţin acid fitanic (acid gras tetrametilat cu 16 atomi de carbon). Decesul se produce prin complicaţii cardiace.

Polineuropatiile din paraneoplazii apar în carcinoame şi limfoame. Sunt predominant senzitive. Apar la 2 – 10% dintre bolnavii cu neo-plazii. Tratamentul specific al neoplaziei asociat cu tratamentul cu steroizi poate ajuta unii bolnavi.

Polineuropatiile din paraproteinemii (proteine anormale) formează un grup eterogen, fiind generate de gamapatiile monoclonale, mielomul multiplu, macroglobulinemia Waldenstrom şi crioglobulinemie.

Tratamentul etiologic al bolii cauzale este întotdeauna util. Plasma-fereza ajută în toate cazurile.

Polineuropatia din diabet: 80% dintre diabetici prezintă neuropatii chiar dacă unele sunt latente şi sunt descoperite doar electromiografic.

Este o polineuropatie senzitivo-motorie cu instalare rapidă sau lentă progresivă. Se manifestă de multe ori cu simptome vegetative cum ar fi:

hipertensiune ortostatică sau impotenţa sexuală. Este cea mai frecventă cauză de impotenţă sexuală.

Mecanismul patogenic este complex, hiperglicemia fiind adeseori acuzată.

Tratamentul este patogenetic prin echilibrarea diabetului cu insulina pentru o perioadă de câteva săptămâni până la 6 luni. Utilizarea vitaminelor B_6, B_{12} şi a acidului lipoic poate ajuta bolnavul. Neuropatia vegetativă în stadiile avansate nu mai răspunde la tratament şi agravează prognosticul.

Polineuropatiile cronice cu transmisie genetică asociate bolilor metabolice au fost trecute în revistă mai sus (vezi boala Refsum şi porfiria).

În rândurile de mai jos ne vom opri asupra bolilor

ereditare mai frecvent întâlnite în clinică, boli care se manifestă cu polineuropatii, dar la care nu întâlnim un marker metabolic.

1. Boala Charcot-Marie-Tooth (atrofia musculară peroneală sau neuropatia ereditară senzitivo-motorie) tipurile I şi II. Boala are transmisie ereditară autosomal dominantă şi ocazional autosomal recesivă. Sunt descrise şi cazuri cu transmisie legată de cromozomul X. Boala debutează în copilărie sau adolescenţă (mai rar mai târziu), cu atrofia musculaturii piciorului, a gambei şi, în stadiile mai avansate a musculaturii din 1/3 inferioară a coapsei. După mai mulţi ani de evoluţie, musculatura mâinii şi antebraţului este şi ea prinsă. În cazurile tipice, gambele şi 1/3 a coapselor sunt subţiri cu musculatură atrofiată. Piciorul are aspect de „picior de cocoş" de unde şi numele de boala „picioarelor de cocoş", iar mâna are aspect de gheară. Este o disproporţie între forţa musculară care este mulţumitoare o bună bucată de timp şi atrofia musculară. Bolnavii prezintă mers stepat. Mersul este afectat prin scăderea forţei musculare şi datorită tulburărilor de sensibilitate. Tulburările de sensibilitate se manifestă sub formă de furnicături şi crampe musculare. La examenul obiectiv tulburările de sensibilitate sunt inconstante, manifestându-se prin hipoestezie superficială şi profundă. Reflexele osteoten-dinoase sunt abolite. Bolnavii prezintă tulburări trofice sub formă de picior scobit şi degete în ciocan. Tegumentele sunt reci, cianotice, edemaţiate.

Pe baza vitezelor de conducere neuropatia a fost împărţită în două tipuri: *tipul I* cu polineuropatie de tip melinopatic, cu scăderea vitezelor de conducere la nivelul nervului median cu mai mult de 40% din valorile normale şi – *tipul II* – cea de tip axonopatic cu viteze de conducere aproape normale, dar cu fibrilaţie la examenul de detecţie.

Examenul anatomopatologic evidenţiază fie degenerescentă axonală în tipul II, fie demielinizare segmentală,

cu remielinizare concentrică, aberantă şi fibroză în tipul I.

Musculatura respiratorie este afectată ultima. Bolnavii prezintă infecţii respiratorii iterative datorită aspiraţiei şi datorită scăderii clearancelui pulmonar, acestea fiind cauzele de deces ale bolnavului. Forma axonală are prognostic mai rezervat decât cea demielinizantă.

Tratamentul nu este cunoscut. La bolnavii cu tulburări de mers, unii autori recomandă artrodeza pentru stabilizarea piciorului. Tratamentul infecţiilor respiratorii este necesar în stadiile terminale.

2. Neuropatia ereditară progresivă hipertrofică (Dejerine-Sottas) se transmite ereditar autosomal recesiv, dar sunt şi cazuri cu transmisie autosomal dominantă. Debutul bolii este în copilărie mai devreme decât al neuropatiei ereditare senzitivo-motorii cu: parestezii în membre, scăderea forţei la musculatura distală şi atrofie musculară. Reflexele osteo-tendinoase sunt abolite. Nervii ulnari, radiali, peroneali şi auriculari sunt hipertrofiaţi aberant şi se palpează ca nişte cordoane nedureroase.

Hipoestezia profundă este prezentă.

Examenul electromiografic relevă scăderea vitezelor de conducere sub 10 m/s.

Biopsia de nerv sural relevă procesul de demielinizare cu remielinizare aberantă în „bulb de ceapă". Evoluţia este mai rapidă decât în atrofia musculară peroneală. Nu se cunoaşte tratamentul.

Mononeuropatiile şi manoneuropatiile multiplex. Cunoaşterea anatomiei fiecărui nerv este absolut necesară pentru a pune diagnosticul de mononeuropatie.

1. Mononeuropatia şi mononeuropatia multiplex din diabetul zaharat. În diabetul zaharat afectarea neuropatică se poate manifesta sub formă de mononeuropatie sau

mononeuropatie multiplex. Nervii cel mai frecvent afectaţi în ordinea frecvenţei lezării lor în diabetul zaharat sunt: oculomotorul comun, femurocutanatul extern, axilarul şi facialul.

Mononeuropatia este dureroasă (în cazul în care nervul conţine fibre senzitive) şi amiotrofică. Semiologia afectării nervului oculomotor şi facial va fi trecută în revistă la nervii cranieni.

— *Neuropatia nervului circumflex* se manifestă prin pareza muşchiului deltoid, bolnavul fiind incapabil să facă abducţia membrului superior *de la 15° la 90°*, prin atrofia muşchiului deltoid şi prin parestezia şi hipoestezia „în rachetă" a tegumentelor în regiunea supero-externă a braţului.

— *Mononeuropatia de femurocutanat extern* (meralgia parestezică) se manifestă printr-o senzaţie de arsură localizată la nivelul tegumentelor regiunii supero-externe a coapsei.

Tratamentul este cel al polineuropatiei diabetice.

2. Neuropatia din vasculite se exprimă printr-o mononeuropatie multiplex. Aproximativ 1/3 din mononeuropatiile multiplex se datorează vasculitei sistemice a vaselor mici (vasa nervoasă).

— În *poliarterita nodoasă* afectarea sistemului nervos periferic este întâlnită histologic la aproximativ 75% din cazuri, dar aceasta se manifestă clinic doar la jumătate dintre bolnavi. Mononeuropatia multiplex din poliarterita necesită un tratament eficient şi rapid, cu *ciclofosfamide şi prednison*. În caz contrar, mulţi bolnavi au evoluţie fatală.

— În *artrita reumatoidă* afectarea sistemului nervos periferic este întâlnită în 5% din cazuri. Boala se manifestă fie prin mononeuropatie fie prin mononeuropatie multiplex. Neuropatia de entrepement este întâlnită de asemenea.

Neuropatia din lupusul eritematos diseminat îmbracă mai multe forme de la polineuropatie de multe ori asemănătoare

Guillain-Barré la mononeuropatia multiplex. Aproximativ 10% dintre bolnavi prezintă semne de afectare a sistemului nervos periferic. Când corticoterapia nu este eficientă, tratamentul de elecţie este cu ciclofosfamidă. În granulo-matoza Wegener există un sindrom neuropatic caracteristic cu prinderea nervilor spinali de tip polineuropatic şi afectarea nervilor cranieni inferiori. Alte cauze de mononeuropatie sunt traumatismele, bolile infecţioase, inflamatorii, toxice, metabolice.

Neuropatia plexului brahial. Plexul brahial este format din rădăcinile cervicale C5, C6, C7, C8 şi rădăcina toracală T1. Rădăcinile C5 şi C6 formează împreună trunchiul superior, rădăcina C7 formează trunchiul mijlociu, iar rădăcina C8 şi *T1* formează trunchiul inferior. Fiecare trunchi se divide la rândul său în două ramuri: una anterioară şi alta posterioară. Ramurile posterioare se unesc pentru a forma cordonul posterior din care ia naştere nervul radial. Ramurile anterioare de la trunchiul superior şi mijlociu se unesc şi formează cordonul lateral din care ia naştere nervul median şi musculocutanat. Cordonul medial este în relaţie strânsă cu artera subclavie şi cu apexul pulmonar, de aceea este foarte expus la compresiuni.

Plexul brahial poate fi lezat prin traumatisme, tumori, compresiune în boala serului, după administrarea de vaccinuri, după medicamente sau leziunea poate fi efectul tardiv al radioterapiei.

Uneori, nu este decelabilă o cauză evidentă. Leziunea poate afecta întregul plex brahial sau poate fi parţială.

— *Leziunea totală a plexului brahial* se manifestă prin paralizia întregului membru superior. Reflexele osteotendinoase la membrul superior sunt abolite. Tulburările de sensibilitate de tip anestezie se întind de linia ce uneşte umărul cu 1/3 mijlocie a porţiunii mediale a braţului. Cauza cea mai frecventă este traumatismul.

— *Paralizia plexului brahial superior* interesează rădăcinile cervicale C5 şi C6. Cauzele cele mai frecvente sunt traumatismele la naştere, poziţii vicioase prelungite în timpul anesteziei, injecţiile cu seruri şi vaccinuri.

Sunt afectate în principal musculatura scapulohumerală şi musculatura braţului. Sunt paralizaţi muşchii biceps brahial, lung supinator, deltoid, supraspinos, infraspinos şi romboid. Braţul atârnă inert fiind rotat intern şi extins în articulaţia cotului. Musculatura mâinii nu este afectată. Umărul este „în epolet" prin atrofia deltoidului. Bolnavul poate ridica umărul prin muşchiul trapez inervat de nervul spinal extern.

Prognosticul este bun cu excepţia unor cazuri de paralizie a plexului brahial la naştere care este ireversibilă.

— *Paralizia plexului brahial inferior* este datorată traumatismelor, intervenţiilor chirurgicale în regiunea axilei, tumorilor de apex pulmonar sau compresiunii prin coastă cervicală şi radioterapiei. Se caracterizează prin paralizia muşchilor mici ai mâinii, care are aspect de gheară. Bolnavii au hipoestezie în regiunea cubitală a mâinii. Compresiunea rădăcinii toracale *T1* se manifestă şi prin *sindromul Claude-Bernard-Horner* (caracterizat prin mioză, enoftalmie, micşorarea fantei palpebrale). Paralizia plexului inferior prin cancer pulmonar, sindromul Pancoast-Tobias, este dureroasă pe când cea datorată radioterapiei este nedureroasă.

— *Amiotrofia nevralgică a plexului brahial*. Nu se cunoaşte etiologia acestei entităţi clinice. Ocazional, poate complica vaccinoterapia, tratamentul cu antibiotice sau autoadministrarea de heroină. Apare mai frecvent la bărbaţi între 25 – 65 ani purtători de greutate pe umăr.

Începe de obicei printr-o *durere puternică* în umăr care creşte în intensitate. Durerea este exacerbată de mişcările în articulaţia umărului. La 3 – 7 zile se instalează paralizia

muşchiului deltoid, triceps, biceps, dinţat anterior, în rare cazuri bolnavii nu prezintă dureri. Amiotrofia se produce rapid. Reflexul bicipital şi tricipital sunt abolite.

Ocazional în LCR se găseşte pleiocitoză (10 – 50 elem/mm^3). Diagnosticul diferenţial se face cu discartoza cervicală, cu polimialgia reumatică, cu afectarea plexului brahial din carcinomatoză, radioterapie etc. Afecţiunea este reversibilă în 6 – 12 săptămâni, dar în unele cazuri, afecţiunea poate să dureze până la un an.

Tratamentul este cu prednison 40 – 50 mg/zi pentru o perioadă limitată la 2 – 3 săptămâni, dar şi simptomatic pentru calmarea durerilor cu carbamazepina, amitriptilina.

Afectarea rădăcinilor cervicale Cs-C8. Afectarea rădăcinilor cervicale înaintea unirii acestora pentru a forma trunchiurile şi cordoanele plexului brahial este dificil de diagnosticat. Înaintea unirii acestora din rădăcini iau naştere ramuri dorsale motorii care inervează muşchii regiunii nucale (marele şi micul complex) iliocostal, splenius, multifizi etc, ce fac în principal extensia capului şi înclinarea laterală a acestuia şi ramuri senzitive ce inervează tegumentele regiunii nucale.

Pareza totală a muşchilor cervico-nucali este foarte rară. Bolnavii prezintă mai frecvent dureri în regiunea cervico-nucalei exacerbată de percuţia apofizei spinoase a vertebrei afectate. Cauza cea mai frecventă este compresiunea radiculară prin hernia de disc. Diagnosticul este pus pe EMG ce evidenţiază denervare în musculatura cervico-nucală.

Mononeuropatia ramurilor plexului brahial va fi tratată mai jos.

1. Mononeuropatia nervului musculocutanat. Ramurile nervului musculocutanat provin din cordonul lateral al plexului brahial cu fibre din rădăcina cervicală C5-C6. Inervează motor muşchiul biceps, muşchiul coracobrahial şi muşchiul brahial

anterior, muşchi care fac flexia antebraţului pe braţ, supinaţia antebraţului, abducţia şi proiecţia înainte a braţului, iar senzitiv regiunea antero-externă şi postero-externă a antebraţului.

În leziunea nervului, flexia şi supinaţia antebraţului se fac cu forţă scăzută. Regiunea anterioară a braţului este atrofiată. Reflexul bicipital este abolit. Cauzele cele mai frecvente sunt cele traumatice.

2. Neuropatia nervului median. Nervul median provine din cordonul lateral al plexului brahial şi conţine fibre din rădăcinile cervicale C5

C8 dar în special din rădăcina C6. Inervează motor muşchii pronatori

(rotund şi pătrat), care fac pronaţia antebraţului; flexor-radial al carpului şi palmar lung care fac flexia mâinii; muşchiul flexor superficial al degetelor care face flexia falangei mijlocii a degetelor; flexorul profund al degetelor care face flexia falangei distale a degetelor II şi III.

Nervul mai inervează muşchiul flexor lung al policelui şi flexorul scurt al acestuia, care fac flexia falangei distale şi respectiv proximale a policelui. Prin intermediul abductorului scurt al policelui face abducţia metacarpului I, iar prin intermediul opozantului policelui face rotaţia acestuia. Nervul mai inervează muşchii lombricali I şi II care fac flexia falangei proximale şi extensia falangelor distale ale primelor două degete.

Senzitiv, nervul median inervează cele 2/3 radiale ale feţei palmare a mâinii, faţa palmară a degetelor II şi III şi regiunea dorsală a falangelor distale ale degetelor II şi III.

Nervul conţine fibre vegetative. Leziunea completă a nervului median se manifestă prin tulburări motorii, senzitive şi trofice. Tulburările motorii: flexia mâinii se face cu forţă scăzută, fiind compensată de către flexorul ulnar al carpului (care este inervat de către nervul cubital) şi de către lungul supinator (care

este inervat de către nervul radial). Flexia falangelor distale şi mijlocii a degetelor II şi III este imposibilă. Opoziţia şi flexia falangei distale a policelui sunt abolite. Bolnavul nu poate face pensa *mediană*, deoarece nu poate flecta falanga distală a indexului şi nu poate face opoziţia policelui. *Proba gratajului* cu ajutorul indexului este imposibilă, deoarece bolnavul nu poate flecta falanga distală a indexului. La încercarea de a flecta degetele în pumn, indexul rămâne extins, iar mediusul semiflectat, mâna luând o poziţie caracteristică de *„mână de predicator"*. Musculatura anteroexternă a antebraţului şi musculatura eminenţei tenare sunt atrofiate.

Bolnavul mai prezintă tulburări vegetative (hipersudoraţie) şi vaso-motorii (cianoză).

Tulburările de sensibilitate de tip hipoestezie sau anestezie există în teritoriul cutanat inervat de către ramurile senzitive ale nervului median.

Tulburările motorii sunt de multe ori variabile din cauza supleantelor venite prin nervul cubital. Nervul poate fi lezat în axilă, prin luxaţia umărului sau pe tot parcursul lui până la nivelul mâinii prin plăgi tăiate, înjunghiate, împuşcate sau de altă natură.

Cea mai frecventă leziune a nervului median este la nivelul canalului carpian unde trece prin tunelul carpian, mărginit superior de ligamentul transvers al carpului, iar inferior şi lateral de oasele şi ligamentele inter-ososase. Cauzele cele mai frecvente sunt flexia excesivă a mâinii (în bolile profesionale), endocrinopatiile (hipotiroidism), amiloidozele (aşa cum se întâmplă în mielomul multiplu) sau îngroşarea ligamentului transvers al carpului (în poliartrita reumatoidă, acromegalie şi mucopolizaharidoze). De multe ori este idiopatică. Bolnavii se plâng de amorţeală şi dureri în degete şi în mână, în special în timpul nopţii, care iradiază în antebraţ şi umăr. La compresiunea

tunelului carpian (semnul lui Tinel), apare o durere vie în pumn, ce iradiază în antebraţ. În stadiile avansate apare atrofia musculaturii eminenţei tenare şi a muşchilor lombricali inervaţi de median. Afecţiunea este confirmată de examenul electromiografic care relevă creşterea latenţei distale la valori mai mari de 5 ms.

Tratamentul compresiunii nervului median în tunelul carpian este medical, cu antiinflamatorii nesteroidiene sau prin infiltraţie locală cu cortizon. Dacă latenţa distală este mai mare de 8 ms, se face tratament chirurgical, cu decomprimarea nervului în canalul carpian.

Nervul median mai poate fi lezat la plică cotului în timpul tratamentului prin injecţii intravenoase cu substanţe iritante, efectuat în condiţii tehnice precare.

Semiologia clinică este cea de la leziunea totală de nerv median.

Leziunea nervului median poate fi întâlnită şi la nivelul celor două capete ale muşchiului rotund pronator unde nervul este strangulat generând sindromul de pronator caracterizat printr-o durere ascuţită în timpul pronaţiei forţate a antebraţului şi prin pareza muşchiului abductor şi opozant al policelui, prin paralizia flexiei falangei distale a degetelor II şi III. Bolnavii prezintă tulburări de sensibilitate în cele 2/3 radiale ale palmei şi faţa palmară a degetelor II şi III. Pronaţia mâinii este conservată.

3. Mononeuropatia nervului cubital reprezintă cea mai frecventă dintre mononeuropatiile plexului brahial. Nervul cubital derivă din cordonul medial al plexului brahial şi conţine fibre din rădăcina cervicală C8 şi T1 Nervul cubital invervează motor: flexorul ulnar al carpului, care face flexia ulnară a mâinii, jumătatea ulnară a flexorului profund al degetelor, care face flexia falangei distale a degetelor IV şi V, muşchii ab-ductori şi opozant al degetului mic, care fac mişcările omonime, flexorul

scurt al degetului mic, care face flexia falangei proximale a aceluiaşi deget. Nervul cubital mai inervează muşchii lombricali III şi IV, care fac flexia falangei proximale şi extensia falangei mijlocii şi distale a degetelor IV şi V, muşchii interosoşi, care fac adducţia şi abducţia degetelor. Inervează de asemeni muşchiul adductor şi porţiunea profundă a flexorului scurt al policelui, care fac mişcările de adducţie şi flexia falangei proximale a policelui.

Senzitiv, nervul cubital inervează 1/3 intern a feţei palmare a mâinii, faţa palmară a degetului mic şi 1/2 palmară cubitală a degetului inelar, 1/2 ulnară dorsală a mâinii, regiunea dorsală a degetului mic şi 1/2 din aceeaşi porţiune a inelarului.

Are fibre vegetative.

Paralizia totală a nervului cubital se traduce prin: flexia mâinii cu forţă redusă (compensată prin flexorul radial al carpului), paralizia completă a degetului mic care se găseşte în abducţie; abducţia şi adducţia degetelor care este abolită. Flexia falangei proximale şi extensia falangei distale a degetelor IV şi V sunt abolite. Abducţia policelui este imposibilă, iar flexia falangei proximale se face cu forţă scăzută. Bolnavul nu poate face pensa cubitală. Dacă se cere bolnavului să desfacă degetele în evantai, mâna fiind aşezată pe masă, acesta nu poate face depărtarea între ele. Bolnavul nu poate reuni degetele în mănunchi (*testul mănunchiului*). Dacă se solicită bolnavului să strângă între police şi index o foaie de hârtie cu ambele mâini, în părţile laterale ale acesteia, şi să tragă de ea, aceasta este scăpată de partea paralizată (datorită abductorului policelui – *testul Forment*).

Muşchii din partea antero-internă a antebraţului sunt atrofiaţi. Eminenţa hipotenară este aplatizată, iar spaţiile interosoase ale mâinii sunt adâncite. Mâna este scheletică cu aspect de gheară cubitală (cu hiperextensia falangei proximale a degetelor IV şi V, cu flexia falangei distale a aceloraşi degete).

Nervul poate fi lezat în axilă, la purtători de cârje, dar cel mai frecvent la nivelul cotului, prin fracturi sau luxaţii.

Simptomatologia apare la mai mulţi ani după accident datorită fixării cotului în poziţie vicioasă (valgus) şi tensionării nervului la nivelul epicondilului medial al humerusului.

Semiologia este cea descrisă la paralizia totală a nervului cubital.

Intervenţia chirurgicală cu transpoziţia anterioară a nervului este conduita terapeutică recomandată.

Leziunea nervului în canalul lui Guyon, format din ligamentul transvers al carpului şi fascia palmară a oaselor unciform şi pisiform, este de asemenea, des întâlnită (apare la biciclişti, la tâmplari, prin compresiunea pe rindea).

Clinic, se manifestă prin atrofia muşchilor eminenţei hipotenare şi a muşchilor mici ai mâinii (interosos şi lombricali III şi IV). Nu au tulburări de sensibilitate pe faţa dorsală a mâinii şi degetelor. Diagnosticul de localizare se face electromiografic. Tratamentul este chirurgical prin decomprimarea nervului.

Reprezintă unul dintre cele mai dureroase sindroame din patologia umană şi se caracterizează printr-o durere severă în mână, degete sau palmă ce iradiază în antebraţ cu caracter de arsură. Durerea este exacerbată de contactul cu hainele, curenţi de aer rece sau cald, zgomot sau stimuli emoţionali. Bolnavul îşi protejează mâna de curenţi de aer, de contactul intempestiv cu hainele, menţionând-o imobilă, în haine moi de protecţie. Tegumentele sunt lucioase, netede, reci sau calde, decolorate. Sindromul s-ar datora scurtcircuitului produs prin conexiunea artificială dintre fibrele simpatice şi fibrele senzitive ale nervului cubital sau median.

Tratamentul este fie medical, prin blocarea ganglionului simpatic cervical cu xilină fie chirurgical prin simpatectomie la acelaşi nivel.

4. Mononeuropatia nervului radial. Nervul radial derivă din cordonul posterior al plexului radial alături de nervul circumflex. Conţine fibre ce provin din rădăcinile cervicale C6-C8 în principal din C7.

Inervează motor muşchiul triceps brahial şi anconeu, care fac extensia antebraţului; brahio-radialul, care face flexia şi supinaţia antebraţului şi mâinii; extensorul radial al carpului lung şi scurtul extensor, care fac extensia mâinii, muşchiul supinator care face supinaţia antebraţului şi a mâinii, extensorul ulnal al carpului care face extensia şi abducţia mâinii Mai inervează muşchii extensori ai degetelor, care fac extensia degetelor extensorul degetului mic şi extensorul indexului, care fac extensia acestora extensorul lung şi scurt ai degetului mare, care fac extensia falangei distale şi respectiv proximale a acestuia. Inervează, de asemenea, abductorul lung al policelui ce răspunde de abducţia falangei proximale a acestuia.

Senzitiv inervează tegumentele din regiunea tabacherei anatomice.

Leziunea totală a nervului radial se manifestă prin paralizia exte-nisiei antebraţului pe braţ şi a mâinii pe antebraţ, imposibilitatea extensiei primei falange a degetelor, abolirea abducţiei mâinii, paralizia mişcării de supinaţie, diminuarea flexiei antebraţului pe braţ şi diminuarea abducţiei policelui. Flexia degetelor în pumn se face cu forţă scăzută datorită fixării articulaţiei pumnului (pseudopareză de median).

Pareza nervului radial este uşor de pus în evidenţă prin teste care solicită funcţia nervului: dacă vom cere bolnavului să facă flexia antebraţului pe braţ contrarezistenţei, nu se evidenţiază coarda lungului supinator. La ridicarea antebraţului pentru salutul militar, mâna rămâne flectată „*În gât de lebădă*”, iar dacă solicităm bolnavului să ţină antebraţul în poziţie de prestare de jurământ, *mâna cade*. La *testul lui Pitres* ce constă în

flexia puternică a degetelor în pumn se observă că mâna de partea leziunii nu rămâne în extensie. Solicitând bolnavului să facă depărtarea degetelor între ele pe masă nu se reliefează tendoanele muşchilor extensori.

Membrul superior de partea paraliziei nervului radial are o atitudine anormală ce constă în flexia uşoară a antebraţului pe braţ cu mâna în pronaţie şi cu policele în adducţie. Muşchii paralizaţi se atrofiază. Reflexul tricipital şi stiloradial sunt abolite.

Bolnavul prezintă anestezie în tabachera anatomică.

Topografic, nervul este lezat cel mai frecvent la nivelul şanţului de torsiune a humerusului în 1/3 mijlocie a acestuia, datorită compresiunii lui în timpul somnului profund, în stările de comă sau în fracturile humerale. Bolnavul face flexia antebraţului cu forţă scăzută, reflexul tricipital este conservat, dar diminuat. Nu face extensia mâinii, a degetelor şi supinaţia. Nu se evidenţiază coarda lungului supinator.

Altă cauză a leziunii nervului radial este compresiunea ramurii profunde (nervul interosos) la nivelul muşchiului supinator, pe care îl străbate. O mişcare bruscă sau mişcări repetate de supinaţie produc leziunea nervului, care se caracterizează prin paralizia extensiei ulnare a carpului şi paralizia extensiei degetelor. Extensia radială a carpului este conservată. Coarda lungului supinator este prezentă. Bolnavul nu prezintă tulburări de sensibilitate.

Nervul radial este afectat în intoxicaţia cu plumb. Se evidenţiază la bolnavii care lucrează în mediu cu plumb sau la cei care consumă alcool fabricat în condiţii artizanale (cazane care au ca liant plumbul).

Semiologic, muşchii extensori ai mâinii, extensori proprii ai indexului şi ai degetului mic sunt mai puţin afectaţi. La comanda de externisie a degetelor „*mâna face coarne*”.

Mononeuropatia nervilor rahidieni toracali. Nervii rahidieni toracali se divid în două ramuri: *ramul posterior*, care inervează musculatura paravertebrală şi senzitiv regiunea mediană şi paramediană, şi *ramul ventral*, care inervează motor musculatura intercostală şi abdominală, iar senzitiv pleura regiunii anterolaterale a toracelui şi periosul costal. În patalogie, afectarea nervilor toracali se exprimă în special prin nevralgie intercostală. Cauzele cele mai frecvente sunt procesele degenerative ale discurilor intervertebrale, traumatismele, tumorile, procesele inflamatorii şi infecţioase.

Tratamentul este cu antalgice şi antiinflamatorii.

Mononeuropatia nervilor plexului lombar. Plexul lombar este alcătuit din fibre ce provin din rădăcina a XII toracală şi primele patru rădăcini lombare. Rădăcina I lombară primeşte un ram anastomotic din rădăcina a XII-a toracală şi formează *nervul marele* şi *micul abdomino-genital*. Rădăcina a II-a lombară primeşte un ram anastomotic din rădăcina I lombară şi formează nervii *femurocutanaţi* şi *genitocrurali*. Rădăcina a III-a lombară formează *nervul crural* după ce primeşte câte un ram anastomotic din rădăcinile II şi IV lombare, iar rădăcina a IV-a formează împreună cu rădăcinile III şi V *nervul obturator*.

Importante pentru clinică sunt mononeuropatiile femurocutanatului menţionată mai sus, mononeuropatia nervului femural şi a nervului obturator.

Mononeuropatia nervului crural (*femural*). Nervul femural inervează musculatura care face flexia coapsei pe abdomen (muşchiul psoas) şi extensia gambei pe coaspă (cvadriceps), iar senzitiv inervează tegumentele feţei antero-interne a coapsei şi a feţei interne a gambei. Bolnavii cu leziuni ale nervului femural au dificultate în flexia coapsei pe abdomen şi în extensia gambei pe coapsă. Ei merg relativ uşor pe teren plat, dar nu pot urca scările. Atrofia muşchiului cvadriceps se instalează rapid. Reflexul

rotulian este abolit. Uneori, reflexul rotulian este inversat (percuţia tendonului produce flexia gambei).

Bolnavii prezintă durere în regiunea antero-internă a coapsei şi pe faţa antero-internă a gambei. Nervul este lezat de procese tumorale dezvoltate în micul bazin, în operaţiile pe micul bazin şi mai frecvent, în diabetul zaharat. Uneori, tratamentul cu anticoagulante poate produce lezarea nervului femural printr-un hematom, dezvoltat în muşchiul iliac. În poliarterita nodoasă nervul poate fi lezat.

Mononeuropatia nervului obturator. Nervul obturator ajunge la coapsă prin canalul obturator şi inervează motor musculatura adductorie a coapsei, iar senzitiv tegumentele de pe marginea internă a coapsei.

Leziunea nervului obturator se manifestă prin adducţia coapsei cu forţă scăzută. Relieful muscular abductor este şters.

În procesele iritative ale nervului, bolnavul prezintă dureri supărătoare cu exacerbări greu de suportat, asociate cu contracţia muşchilor adductori cu iradieri în articulaţia genunchiului.

Nervul poate fi lezat în timpul travaliului dificil sau de hernia obturatorie.

Mononeuropatia nervilor plexului sacrat. Plexul sacrat este alcătuit din fibre care au origine în rădăcinile L6, S1; S2, cu ramuri anastro-motice din L şi S3.

Din plexul sacrat iau naştere ramuri care inervează muşchii extensori ai coapsei pe bazin, extensori ai gambei pe coapsă, extensori şi flexori ai plantei.

Cele mai importante ramuri ale plexului sacrat sunt nervul gluteal inferior sau sciatic mic şi nervul sciatic. Nervul gluten inferior inervează muşchiul gluten mare, care face extensia coapsei pe bazin. Ia naştere din rădăcinile L5 şi S2. Paralizia muşchiului gluten mare se exprimă clinic prin imposibilitatea

ridicării bolnavului din poziţia şezând (muşchiul făcând parte din grupul muscular al triplei extensii).

Cel mai important ram al plexului sacrat este *nervul sciatic* care este cel mai voluminos nerv din organism.

Nervul sciatic părăseşte bazinul prin scizura sciatică, ajunge la coapsă, unde se situează între muşchiul biceps crural aşezat lateral şi muşchii semitendinos şi semimembranos (pe care îi inervează) şi ajunge în fosa poplitee. În fosa poplitee se divide în nervul sciatic popliteu extern şi nervul sciatic popliteu intern. Nervul sciatic propriu-zis inervează muşchii menţionaţi mai sus şi emite câteva ramuri articulare.

Prin muşchii biceps crural, semitendinos şi semimembranos, nervul sciatic face flexia gambei pe coapsă şi parţial, extensia coapsei pe bazin.

Prin nervul sciatic popliteu extern se inervează motor muşchiul tibial anterior, care face extensia dorsală a piciorului; muşchiul extensor lung al degetelor şi extensor lung al halucelui ce face extensia falangei distale a degetelor; muşchiul pedios, extensorul scurt al degetelor şi extensorul scurt al halucelui ce face extensia primei falange a degetelor. Mai inervează peronierii lung şi scurt ce fac mişcarea de pronaţie a piciorului şi flexia plantară a acestuia.

Senzitiv, inervează tegumentele regiunii anteroexterne a gambei a fetei dorsale a piciorului şi a feţei dorsale a primelor trei degete.

— Prin *nervul sciatic popliteu intern* inervează motor muşchii gastro-cnemieni, plantar şi solear, care fac flexia plantei şi flexia gambei pe coaspă, popliteu ce face flexia genunchiului, muşchiul tibial posterior care face supinaţia şi flexia plantară ale piciorului. Mai inervează flexorul lung al degetelor şi flexorul lung al halucelui ce fac flexia falangei distale a degetelor şi flexorul scurt al degetelor şi flexorul scurt al halucelui ce fac

flexia falangei mijlocii a degetelor. Mai inervează muşchii intrinşi ai piciorului (lombricali, interosoşi, abductorul degetelor şi al halucelui).

Senzitiv, inervează faţa posteroexternă a gambei, tegumentele regiunii maleolei externe, tegumentele regiunii calcaneene, ale regiunii plantare şi ale degetelor IV şi V.

Nervul sciatic popliteu intern are şi fibre vegetative.

Nervul sciatic poate fi lezat de la nivelul rădăcinilor care îl compune în special rădăcina L5 şi S1 până la nivelul bifurcaţiei în cele două ramuri terminale, printr-o multitudine de cauze. Cea mai frecventă leziune este la nivelul rădăcinilor prin hernia de disc. De cele mai multe ori, leziunea este iritativă, dând naştere unui sindrom algic numit nevralgie sciatică, care se manifestă prin durere cu intensitate variabilă (medie sau foarte mare) exacerbată de mişcări, uneori strănut, tuse cu origine în regiunea lombară şi cu iradieri pe faţa posterioară a membrului inferior până la nivelul piciorului. Durerea diminuează în decubit lateral.

Bolnavul leagă apariţia durerii de expunere la frig, mişcări repetate de flexie şi extensie a trunchiului sau ridicarea de greutăţi. Examenul obiectiv evidenţiază: ştergerea lordozei fiziologice (spate drept), contractura musculaturii paravertebrală şi uneori scolioză cu convexitate spre partea bolnavă. Bazinul de partea afectată este coborât, iar călcâiul este ridicat. Dacă bolnavul este solicitat să ridice un obiect, se observă flexia membrului inferior afectat şi împingerea lui în spate. Percuţia apofizelor spinoase a vertebralor L4, L5, exacerbează durerea. Compresiunea punctelor Walleix (iliolombar, fesier, femural) provoacă o durere vie pe traiectul nervului.

Proba Lasegue (extensia coapsei pe bazin) şi manevra Bonnet (adducţia coapsei cu gamba flectată) sunt pozitive. Durerea iradiază la nivelul regiunii posterioare a coapsei şi la nivelul degetelor I, ÎI şi III în cazul iritării rădăcinii L5 şi la nivelul

plantei în cazul afectării rădăcinii S1.

Simptomatologia motorie lipseşte dacă nu există o leziune distructivă a rădăcinii respective. Existenţa deficitului motor în cazul afectării rădăcinii L5 se trădează în special printr-o pareză a musculaturii inervată de nervul sciatic popliteu extern, iar în cazul rădăcinii S1; deficitul motor se găseşte la nivelul ramului sciatic popliteu intern. Asocierea la durere a simptomatologiei motorii defineşte sciatica paralizantă, care are un prognostic rezervat şi este o afecţiune neuro-chirurgicală.

Leziunea totală a nervului sciatic se produce prin agresarea nervului la nivelul fesei prin injecţii intramusculare făcute în condiţii empirice, prin fracturi de femur sau în cazul intervenţiilor chirurgicale pentru proteze de şold.

În leziunea totală a nervului sciatic bolnavul face flexia gambei pe coapsă cu forţă scăzută; nu face flexarea şi extensia piciorului. Musculatura posterioară a coapsei, musculatura gambei şi a piciorului sunt atrofiate. Bolnavul nu poate merge pe vârfuri şi pe călcâie. Prezintă tulburări de sensibilitate de tip hipoestezie sau anestezie în regiunea antero-externă şi posterioară a gambei în regiunea dorsală a piciorului şi în regiunea plantei.

— *Nervul sciatic popliteu extern* este lezat în fosa poplitee prin traumatisme, tumori sau intervenţii chirurgicale. Cel mai frecvent nervul este lezat la nivelul capului peroneal, unde trece printr-un canal osteofibros. Diabetul zaharat şi poliarterita nodoasă sunt de asemeni implicate în leziunea nervului.

Leziunea nervului sciatic popliteu extern se manifestă prin anestezie în regiunea anteroexternă a gambei şi în regiunea dorsală a piciorului. Piciorul este căzut, cu bolta plantară ştearsă. Bolnavul nu poate face extensia degetelor şi a piciorului. Mersul este *stepat*, mersul pe călcâie este imposibil. Bolnavul nu poate „*bate măsura*”.

În leziunea nervului la nivelul capului peroneal, bolnavul are tulburări de sensibilitate în regiunea dorsală a piciorului şi pareza integrală a muşchilor inervaţi de nervul sciatic popliteu extern. În leziunea fasciculară a nervului (care afectează numai muşchii peronieri externi) bolnavul nu poate face pronaţia piciorului.

Nervul sciatic popliteu intern este lezat prin traumatisme ale genunchiului sau prin mişcări de flexie – extensie repetate, forţate ale gambei.

Nervul tibial (ramura sciaticului popliteu intern) este mai frecvent lezat în regiunea canalului tarsian. Clinic, leziunea înaltă a nervului SPI se manifestă prin hipoestezie în regiunea posterioară a gambei, feţei dorsale a degetelor IV şi V şi regiunea plantară. Piciorul are o poziţie în unghi drept faţă de gambă (*semnul echerului*). *Mersul este talonat*.

Bolnavul *nu poate merge pe vârfuri*. Reflexul achilian este abolit. Relieful boltii plantare a piciorului este şters.

Sindromul de tunel tarsian se caracterizează prin dureri în plantă şi în degete, accentuate de mers şi ortostatism, ce diminua în repaus.

Durerea prezintă uneori exacerbări nocturne.

Tulburările de sensibilitate sunt frecvente. Cele motorii sunt minime. Compresiunea nervului în regiunea retromaleolară internă exacerbează durerea.

Tratament: în formele iritative, dureroase, tratamentul nevralgiei sciatice este prin repaus la pat. Se folosesc medicamente antiinflamatorii nestereoidiene (fenilbutazonă, diclofenac, paduden) cu protecţia mucoasei gastrice cu medicamente alcalinizante (ulcerotrat, dicarbocalm) sau inhibitori ai secreţiei gastrice (ranetidin). Se mai folosesc medicamente miorelaxante (midocalm, clorzoxazon) şi sedative (diazepam). Uneori, este utilă o reţetă magistrală care conţine

codeină şi dionină O, 2 *g* să la care se asociază paracetamol O, 500 g, într-un caşet administrat de trei ori pe zi. Tratamentul fizioterapie este util. Tratamentul balnear este indicat după retrocedarea simptomelor dureroase într-o staţiune de profil (Herculane, Felix).

În sciatica paralizantei (cu deficit motor) se recomandă explorarea neuro-chirurgicală de urgenţă prin mielografie cu substanţă de contrast şi/sau rezonanţa magnetică nucleară. Intervenţia chirurgicală se impune dacă se evidenţiază compresiunea radiculară prin hernie de disc, tumori etc.

Sindromul de coadă de cal. Măduva spinării se termină la nivelul vertebrelor L1-L2. Rădăcinile nervoase care părăsesc măduva spinării ies din canalul medular la nivelul găurilor radiculare corespunzătoare mai jos. Rădăcinile nervoase situate sub nivelul vertebrei a II-a lombară ce coboară prin canalul medular până la găurile radiculare de emergenţă schiţează o coadă de cal. Leziunea acestora generează un grup de simptome şi semne denumit sindrom de coadă de cal.

Cauzele cele mai frecvente sunt: traumatismele asociate cu fracturi vertebrale lombare sau sacrate, hernii de disc, tumori în special lipoame, tumori dermoide sau ependimoame ce evoluează în ani de zile, stenoze congenitale de canal medular cu claudicaţie intermitentă a cozii de cal, sindrom Elsberg (inflamaţia cozii de cal).

Clinic sindromul de coadă de cal se manifestă prin tulburări motorii şi senzitive.

Tulburări motorii. Compresiunea rădăcinilor a IV-a şi a V-a lombară duce la pareza muşchilor mici ai piciorului, paralizia muşchilor flexori şi extensori ai piciorului, pareza sau paralizia flexorilor gambei. Extensorul gambei este intact. Reflexul ahilian este abolit. Reflexul rotulian este conservat. Musculatura paralizată se atrofiază rapid. Ulcerele trofice la nivelul

rădăcinilor afectate se evidenţiază frecvent.

Tulburările senzitive se manifestă prin dureri vii în regiunea lombo-sacrală, exacerbate de tuse, strănut. Bolnavii acuză amorţeală sau furnicături în regiunea fesieră sau anogenitală. Examenul obiectiv relevă „tulburări de sensibilitate în şa", în regiunea perineală, fesieră şi genitală. Dacă leziunea prinde şi rădăcinile a IV-a, a V-a lombare şi I-a sacrată, tulburările de sensibilitate se extind la partea posterioară a membrului inferior şi la nivelul picioarelor. Jenante pentru bolnavi sunt tulburările sfincteriene sub formă de incontinenţă pentru urină şi materii fecale şi tulburările de dinamică sexuală. În regiunile cu tulburări de sensibilitate este conservată sudoraţia, semn care ajută la diagnosticul diferenţial cu leziunea de plex lombo-sacral. La puncţia lombară se evidenţiază creşterea albuminelor în LCR. Radiografia simplă de coloană vertebrală lombară şi sacrată în incidenţele de faţă şi profil poate aduce date diagnostice etiologice. Uneori, diagnosticul etiologic este pus doar cu ajutorul mielografiei sau cu ajutorul rezonanţei magnetice nucleare.

Tratamentul în sindromul inflamator al cozii de cal (sindromul Elsberg) constă în Prednison sau alte preparate cortizonice.

Sindromul de coadă de cal produs prin procese tumorale, traumatisme sau hernie de disc va fi tratat neuro-chirurgical.

NEUROPATII ALE NERVILOR CRANIENI

Virginia Ion

Nervii cranieni, în număr de 12 perechi, au funcţii senzitivo-senzoriale, motorii şi vegetative la nivelul extremităţii cefalice. Numerele lor corespund, în funcţie de situaţia topografică, în sens antero-posterior. Primele două perechi, olfactivul şi opticul, nu au legătură cu trunchiul cerebral, dar celelalte au nuclei în trunchi. Nucleii motori corespund funcţional

coarnelor anterioare ale măduvei; iar protoneuronii, componentelor senzitive; sunt situaţi în ganglionii aflaţi în afara trunchiului cerebral, intracranian şi pot fi consideraţi omologi ganglionilor anexaţi rădăcinilor spinale posterioare.

Patologia nervilor cranieni este determinată de factori care pot acţiona în trunchiul cerebral, în afara trunchiului cerebral intracranian, la baza craniului sau în zona de distribuţie.

Datele sumare despre anatomia şi fiziologia nervilor cranieni au fost expuse în capitolul de semiologie.

Nervul olfactiv

Afectarea nervului olfactiv produce trei tipuri de manifestări:

Hiperosmia (creşterea capacităţii olfactive) este rară. Se întâlneşte în nevroze, sarcină, epilepsie, în unele traumatisme cranio-cerebrale, în debutul unor tumori cerebrale, în hipotiroidism şi uneori în timpul crizei de migrenă.

Hiperosmiile se tratează în funcţie de cauza care le-a generat. Când sunt foarte supărătoare, se pot face badijonări cu nitrat de argint în cornetul inferior sau chiar electrocauterizări.

Anosmia şi *hiposmia* de cauză neurologică se întâlnesc în tumori dezvoltate în etajul anterior al bazei craniului, în fractura de bază, la nivelul lamei ciuruite, dar şi în intoxicaţii cu alcool, tutun şi cocaină. Se mai întâlnesc uneori în leptomeningita bazală sau ca sechelă după meningoencefalite.

Halucinaţiile olfactive sunt percepţii foarte nete, dar fără obiect. Ele apar în neurologie, legate de unele crize epileptice – fie ca aură (semnal care anunţă criza iminentă), fie în context (epilepsia lobului temporal).

Nervul optic

Nevritele optice sunt procese inflamatorii ale nervului optic, prezentând configuraţii clinice diferenţiate, în funcţie de sediul afectării nervului: *juxtabulbar* – de la nivelul papilei şi

până la intrarea vaselor centrale ale retinei în nerv (10 – 12 mm) şi *retrobulbar* în continuare, până la nivelul chiasmei optice.

Papilita evoluează cu scădere rapidă, dramatică a vederii; uneori câmpul vizual este îngustat concentric, alteori prezintă scotom central. Bolnavul are dureri la mobilizarea globului ocular. Examenul fundului de ochi arată o papilă roşie, tumefiată, cu contur şters din cauza edemului care se întinde şi pe retina învecinată. Venele sunt dilatate, iar peripa-pilar se constată hemoragii şi exsudate. Când se produc tromboze venoase, în jurul lor se observă un edem, cu hemoragii, întins.

În etiopatogenia lor se constată infecţii propagate din vecinătate (sinusuri, amigdale, granuloame şi abcese dentare) sau infecţii generale. Pot apărea şi în encefalite, scleroză în plăci sau ca manifestare virală neurotropă.

Nevrita retrobulbară afectează nervul optic înapoia punctului de intrare a vaselor centrale ale retinei în nerv. Clinic, se produce reducerea acuităţii vizuale netă şi precoce, uneori cu scotom central, dar oftalmoscopic lipsesc manifestările de suferinţă sau sunt foarte discrete. Poate fi precedată sau însoţită de algii orbitare. Când întreg nervul este afectat se ajunge rapid la cecitate, cu midriază fixă.

Cauzele pot fi multiple: alături de procese inflamatorii propriu-zise pot interveni procese toxice, circulatorii, imunologice, mecanice, degenerative, diabet, anemii etc.

Când nevrita retrobulbară este cronică, deficitul vizual instalându-se lent, ea poate fi produsă de tumori în etajul anterior al bazei craniului, cu evoluţie lentă, procese toxice (alcoolo-tabagice), infecţioase (lues, tuberculoză).

Neuropatia optică ischemică apare în ocluzii vasculare în teritoriul carotidian, în caz de hipertensiune arterială sau arterioscleroză. În ocluzia arterei centrale a retinei, se dezvoltă aspecte oftalmoscopice care amintesc papilita, cu edem papilar şi

hemoragii peripapilare.

Toate tipurile de nevrite şi neuropatii conduc la atrofie optică şi cecitate.

Tratamentul este etiologic atunci când se poate depista cauza (anti-infecţios, corticoterapie, neuro-chirurgical sau chirurgical, după caz etc).

Atrofia optică este exprimată oftalmoscopic prin decolorare papilară şi clinic prin scădere marcată a acuităţii vizuale, până la cecitate. Ea poate să apară ca urmare a proceselor inflamatorii, toxice, compresive, degenerative sau tumorale care afectează nervul optic şi reprezintă un proces ireversibil.

Retinopatiile sunt manifestări patologice secundare unor boli generale; uneori, ele pot fi confundate cu staza papilară floridă, din edemul cerebral.

Retinopatia diabetică se exprimă prin hemoragii şi pete albe de edem (exsudate retiniene).

Retinopatia din endocardita lentă se manifestă prin edem papilar, exsudate retiniene, vene dilatate. Ea poate sugera o complicaţie cerebrală (abces) în cadrul endocarditei, care trebuie exclusă cu ajutorul examenului computer tomografic cerebral.

Retinopatia hipertensivă apare în hipertensiunea arterială, uneori chiar în timpul unor valori moderate. Se exprimă prin îngustarea arterelor care iau aspect de sârmă de argint, dilatarea venelor. Apare semnul Salus-Gunn (strangularea venei de către artera hipertonă). În faze mai înaintate se produc şi leziuni exsudative, leziuni degenerative ale retinei, edem papilar şi retinian, precum şi hemoragii „în flacără", uneori foarte numeroase.

Leziunile chiasmei optice produc defecte de câmp vizual, cel mai frecvent ele fiind consecinţă compresiei suferite de chiasmă, prin procese de vecinătate, ca tumori de hipofiză, tumori

periselare, anevrisme de carotidă, arahnoidită de baza craniului, tumori de lob frontal şi temporal. Compresia se exercită asupra vaselor şi are ca rezultat o ischemie cronică a chiasmei. Procese ischemice pot să survină şi prin spasm vascular în timpul encefalopatiei hipertensive şi în hemoragia meningee.

Clinic, cele mai frecvente aspecte sunt hemianopsia bitemporală (în leziuni mediane) şi nazală (în leziuni laterale). Când toată chiasma este afectată (aspect întâlnit şi în scleroza multiplă prin demielinizare masivă la acest nivel), se produce cecitate periferică, bilaterală, în care reflexul fotomotor este abolit.

Nervul optic şi chiasma pot fi locul de dezvoltare a unor tumori primitive: glioame, ganglioneuroame şi neurofibromatoză.

Leziuni ale căilor optice postehiasmatice: bandeleta optică, ganglionul geniculat lateral, radiaţiile optice, ca şi analizatorul cortical din lobul occipital pot fi afectate în toate tipurile de suferinţe cerebrale şi se exprimă prin *hemianopsie homonimă laterală*. Când leziunea lobului occipital este bilaterală (tumori de linie mediană, accidente vasculare repetate bilateral) poate să apară *cecitatea corticală*, în care reflexul fotomotor este păstrat, iar bolnavul nu conştientizează deficitul vizual mult timp, învăţând treptat că este orb. La examenul fundului de ochi *nu se constată atrofie optică*.

Nervii oculomotori

Sistemul oculomotor este un complex realizat din trei perechi de nervi cranieni: oculomotorul comun, pateticul şi oculomotorul extern, la care se adaugă sistemele motorii de corecţie a mişcărilor şi tonusului în care sistemul vestibular şi cel extrapiramidal ocupă un loc important. Motilitatea oculară este reflexă şi voluntară. În mod normal, globii oculari se mişcă sincron, situaţie posibilă prin intervenţia centrilor oculogiri

corti-cali şi a centrilor oculomotori intermediari (noţiune numai fiziologică încă), aflaţi în tectum mezencefalic, pentru mişcările conjugate verticale şi în protuberantă, pentru mişcările conjugate laterale.

Paralizia n. oculomotor afectează ridicătorul pleoapei superioare, m. drept superior, m. drept inferior, m. drept intern, m. oblic mic şi musculatura intrinsecă pupiloconstrictoare, aflată sub control parasimpatic prin nucleul Edinger-Westphal, anexat perechii a III-a.

Clinic, apar ptoză palpebrală, strabism extern şi imobilitatea globului ocular pentru ridicare, coborâre şi adducţie. Bolnavul are diplopie când încearcă să privească în sus, în jos şi de partea opusă. Pentru constatarea diplopiei, ptoza trebuie corectată prin ridicarea pasivă a pleoapei. Pupila este midriatică, iar reflexele pupilare abolite.

Paralizia n. patetic afectează n. oblic mare. De obicei, bolnavul are poziţie corectoare a capului. Nu se constată strabism, deoarece m. drept extern şi m. drept inferior reuşesc să corecteze modificarea axei globului ocular, bolnavul are însă diplopie când priveşte în jos şi în afară. Situaţia este dificilă la coborâtul scării, obligând bolnavul să ţină un ochi închis.

Paralizia n. oculomotor extern afectează m. drept extern, producând strabism intern. Bolnavul are diplopie când priveşte în direcţia de acţiune a muşchiului paralizat, deci de aceeaşi parte cu paralizia, de aceea diplopia a fost numită omonimă şi apare pe aceeaşi linie cu imaginea reală, deci este orizontală. Mişcarea de abducţie este limitată, uneori globul ocular afectat fiind oprit pe linia mediană.

Oculomotorii pot fi afectaţi *la nivelul trunchiului cerebral*, prin leziunea nucleilor în mezencefal (per. III şi IV) şi punte (per. VI). La acest nivel, cauza cea mai frecventă este o leziune vasculară care afectează şi alte structuri, în mod particular calea

piramidală, producându-se hemiplegie alternă. Homolateral, apare paralizia oculamotorie şi controlateral – hemiplegia. Procesele inflamatorii, demielinizante, tumorale şi toxice (în special etilismul) afectează frecvent nucleii oculomotori intranevraxial.

Cele trei perechi de nervi oculomotori părăsesc trunchiul cerebral şi pătrund *în sinusul cavernos*, alături de artera carotidă internă şi de ramura oftalmică a trigemenului. La acest nivel pot fi afectaţi de anevrisme de artera carotidă sau de un proces infecţios care produce tromboză de sinus cavernos. Bolnavul va avea oftalmoplegie fixă, pupilă midriatică şi fixă, exoftalmie, nevralgie şi hipoestezie (anestezie) în teritoriul oftalmic. Tumori din fosa cerebrală anterioară pot invada sinusul cavernos şi tabloul clinic este asemănător cu cel descris mai sus.

Oculomotorii pot fi afectaţi *la pătrunderea în orbită*, prin fanta sfe-noidală; la acest nivel se dezvoltă meningeoame de aripă mică de sfenoid. În tabloul clinic, pe lângă oftalmoplegie fixă, exoftalmie, nevralgie de oftalmic, mai poate să apară atrofie optică atunci când tumoarea se dezvoltă intern şi invadează gaura optică.

În sfârşit, la nivelul orbitei, procesele inflamatorii primitive sau transmise din vecinătate (sinusuri, dinţi), tumori, fracturi, pot afecta oculomotorii separat sau pe toţi trei.

Neuropatiile oculomotorilor nu sunt rare. În diabet este caracteristică paralizia oculomotorului comun; alte cauze de neuropatie pot fi infecţii virale sau procese autoimune în cadrul paraliziilor recidivante de nervi cranieni. Oculomotorul extern este nervul cu cel mai lung traiect extracerebral intracranian, de aceea el apare uneori în tabloul clinic al meningitelor şi al hemoragiei meningee, fără să aibă semnificaţie de localizare a unei leziuni (epifenomen). Paraliziile oculomotorilor fac diagnostic diferenţial cu bolile primitive ale muşchilor extrinseci,

ca miopatia (afectare bilaterală simetrică) şi miastenia (afectarea asimetrică cu evoluţie ondulantă).

Paraliziile supranucleare sau ale mişcărilor conjugate ale globilor oculari, apar în leziuni ale căilor oculo-cefalogire, care pornesc din câmpul 8 al lobului frontal şi coboară până în punte, unde decusează, terminându-se pe nucleii paraabducens.

Clinic, întâlnim două aspecte:

1. Paralizia de verticalitate sau *sindromul Parinaud*, cu imposibilitatea mişcărilor ambilor globi oculari în sus sau în jos; se produce întotdeauna în leziuni la nivelul mezencefalic;

2. Paralizia de lateralitate sau *sindromul Foville*, în care bolnavul nu poate mobiliza ambii ochi pe orizontală spre dreapta sau spre stânga; el menţine capul şi ochii mereu într-o singură direcţie, fie către leziune, când fibrele cortico-oculo-cefalogire nu au decusat încă (câmpul 8 cortical, diencefal, mezencefal), sau de partea opusă leziunii (în punte). Cum afectarea acestor căi se produce de regulă concomitent cu cea a fasciculului piramidal, se obişnuieşte semiologic să se spună în primul caz că îşi „priveşte leziunea" şi în al doilea caz, că îşi „priveşte membrele paralizate".

Patologia pupilară. Activitatea simpatică şi parasimpatică produce în mod normal un joc permanent al irisului, adaptând diametrul pupilar nevoilor fiziologice. În condiţii patologice, acest echilibru se rupe şi apar perturbaţii obiectivate prin mioză sau midriază, precum şi prin dispariţia reflexelor pupilare.

1. *Anizocoria* (inegalitatea pupilară) apare în leziune unilaterală a parasimpaticului sau a simpaticului pupilar.

2. *Midriază* (creşterea diametrului pupilar peste 4 – 5 mm) se întâlneşte în mai multe condiţii:

— Midriază amaurotică, în leziunea căilor optice;

— Midriază paralitică (paralizia pupilei) care apare ca o consecinţă a leziunii centrului parasimpatic pupilar din

mezencefal sau a căii sale aferente. Poate să apară independentă sau în asociere cu paralizia muşchilor extrinseci ai globului ocular, inervaţi de perechea a III-a. Intoxicaţiile cu atropină, ciuperci şi boli infecţioase ca botulism, tetanos, produc

Paralizii pupilare cu midriază bilaterală;

— Midriază spastică este consecinţă unei leziuni iritative simpatice pupilo-dilatatoare. Se întâlneşte în sindromul Pourfour de Petit, însoţită de mărirea fantei palpebrale şi uşoară exoftalmie.

3. *Mioza* (scăderea diametrului pupilar sub 2 mm) se întâlneşte ca:

— Mioză spastică care este produsă de leziuni iritative ale centrului constrictor şi căilor sale aferente, frecventă în leziuni vasculare pontine;

— Mioză paralitică care apare ca o consecinţă a leziunii centrului şi ale căilor simpatice pupilodilatatoare, în special în contextul sindromului

Claud Bernard-Horner (mioză, micşorarea fantei palpebrale şi enoftalmie). Acest sindrom poate să apară în sindroame de trunchi cerebral predominant la nivel bulbar prin afectarea căilor hipotalamo-spinale care merg la centrul cilio-spinal, în leziuni de radiculare cervicale şi de plex brahial, în leziuni spinale C8-T1.

Modificările reflexelor pupilare se exprimă sub mai multe aspecte

1. *Reflexul fotomotor* poate fi abolit în leziunea retinei, nervului optic şi chiasmei optice, însoţind amauroza. Pierderea izolată a reflexului fotomotor cu conservarea vederii şi a reflexului de convergenţă se întâlnesc în sindromul Argyll-Robertson, descris în tabes (sifilis nervos), când se asociază cu pupile miotice, inegale şi cu contur neregulat. S-a mai

descris şi în tumori mezencefalice, diabet zaharat, polioencefalită, scleroză multiplă, etilism.

2. *Pierderea reflexului de convergenţă* (sindromul Argyll-Robertson inversat) a fost descrisă în encefalita letargică, în sindromul parkinsonian postencefalic, precum şi în traumatisme cranio-cerebrale cu interesarea orbitei.

3. *Pupilotonia* sau sindromul Adie este caracterizată printr-o lentoare în dilatarea pupilei la întuneric şi lipsa reflexelor osteotendinoase, fapt care poate conduce la confuzia cu tabesul. Manifestarea este congenitală şi fără nicio gravitate.

Nervul trigemen

Este cel mai mare nerv cranian, senzitivo-motor. El inervează pielea feţei şi a celei mai mari părţi a scalpului, mucoasa nasului, sinusurilor şi cavităţii bucale, dinţii, dura mater; impulsurile proprioceptive se transmit de la dinţi, peridonţiu, palatul dur, articulaţia temporomandi-bulară, musculatura masticatorie şi cea extraoculară. Trigemenul motor se distribuie muşchilor masticatori. Leziunea nervului trigemen poate produce paralizie (în cazul componentei motorii) şi nevralgie (în afectarea componentei senzitive).

Paralizia unilaterală a trigemenului motor produce la deschiderea gurii, devierea mentonului de partea bolnavă, prin acţiunea muşchiului pterigoidian extern de partea sănătoasă. La închiderea gurii şi strângerea dinţilor, relieful şi tonusul muşchilor maseteri şi temporali sunt diminuate. Bolnavul nu poate să facă mişcarea de diducţie de partea sănătoasă. Reflexul maseterin este abolit de partea paralizată.

paralizia bilaterală produce căderea mandibulei şi grave tulburări de masticaţie. Tonusul muscular este abolit la contracţia maseterilor şi temporalilor. Apare atrofia musculară în fosa temporală bilaterală şi la nivelul maseterilor; uneori fasciculaţii musculare.

Diagnosticul diferenţial se face cu pseudoparalizia din miastenia gravis, în care tulburările funcţionale se corectează pentru câteva ore după administrare de droguri anticolinesterazice (miostin).

Nevralgia nervului trigemen se întâlneşte ca nevralgie esenţială şi simptomatică.

Nevralgia esenţială de trigemen apare cu predilecţie la vârsta matură (după 40 ani), predominant la femei, în proporţie de 2/3 faţă de bărbaţi. Etiologia bolii nu este cunoscută, dar patogenic se consideră posibilitatea unei zone de iritaţie pe traiectul ramurilor periferice, asociată cu un prag de excitaţie foarte scăzut al nucleilor frigeminali.

Clinic, se manifestă prin: – *dureri violente*, cu caracter fulgurant, de „curent electric", survenind în crize de durată scurtă (câteva secunde până la 1 – 2 minute); bruscheţea instalării durerii determină uneori reacţii ample, bolnavul putând chiar să se azvârle pe jos. Între crize nu persistă nicio manifestare dureroasă sau de altă natură. Durerile apar localizate pe traiectul ramurilor senzitive ale trigemenului şi doar excepţional iradiază în zonele învecinate (ureche, gât, ceafă). Crizele pot apărea spontan sau sunt declanşate de diverşi factori, ca atingerea mecanică a feţei, a cavităţii bucale în actul masticaţiei sau a unui curent de aer rece. Din această cauză, bolnavul este în permanentă anxietate, refuză să mănânce, să vorbească, şi-şi protejează zona algică. În unele cazuri, bolnavii pot preciza punctul de plecare al durerii, deoarece atingerea unor zone anumite poate declanşa durerea. Aceste „zone trăgaci" – „trigger" zone – sunt menajate cu multă grijă de către bolnav, la orice contact;

— *Fenomene care însoţesc criza dureroasă*; acestea sunt de natură motorie şi vegetative. Astfel, se pot constata hemispasm al feţei, şi secuse clonice la nivelul muşchilor orbiculari (de unde şi

denumirea de „tic dureros al feţei”); se produce de asemenea o hiperemie a tegumentelor feţei şi a conjunctivei cu hiperlacrimare;

Examenul neurologic nu arată tulburări obiective de sensibilitate, iar reflexul cornean este întotdeauna prezent. Examenele paraclinice sunt de asemenea normale.

Evoluţia este variabilă uneori durerile cedează spontan pentru o perioadă de timp, alteori sunt foarte rebele, cu tot tratamentul administrat.

Diagnosticul diferenţial se face cu alte algii faciale, dintre care mai frecvente amintim:

— Simpatalgia feţei, în care durerea cu caracter de arsură este mai continuă, semnalată *la nivelul orbitei* şi se însoţeşte de reacţii vegetative cu vasodilataţie şi vasoconstricţie, lăcrimare, rinoree, hipersalivaţie;

— Hiperpatia din leziunea talamică, dar care nu se limitează la faţă, ci afectează şi membrele de aceeaşi parte;

— Psihalgia facială care face parte dintr-un tablou clinic psihopatoid mai complex.

Tratamentul de elecţie este cu *carbamazepină* în doză de 200 mg x 3 pe zi. În cazuri mai rebele se recomandă corticoterapie, röntgenterapie sau chiar tratament neuro-chirurgical. În cazul în care componenta anxioasă este mare, se pot asocia preparate de tipul amitriptilinei şi chiar carbonat de litiu pentru o perioadă limitată.

Nevralgia frigeminală simptomatică numită şi secundară, apare ca o consecinţă a unor variate procese patologice decelabile, care afectează nervul trigemen în segmentul său exo – sau endocranian.

Clinic, caracterul său diferă de cel întâlnit în nevralgia esenţială. Astfel, în acest caz, *pe un fond dureros continuu*, apar paroxisme dureroase spontan sau declanşate de atingerea

zonelor „trigger”. Mai frecvent în acest caz, durerea este restrânsă la unul sau două teritorii frigeminale.

Examenul neurologic pune în evidenţă tulburări obiective de afectare a nervului trigemen prin apariţia zonelor de anestezie, hipoestezie sau de inatenţie senzitivă; când teritoriul oftalmic este afectat, *reflexul cornean este abolit*; interesarea concomitentă a trigemenului motor este posibilă, împreună cu semnele de leziune la nivel trigemenal, se pot evidenţia simptome de suferinţă în teritoriul altor nervi cranieni învecinaţi (facialul, oculomotorul extern, acusticul). Când leziunea trigemenului se produce la nivelul nucleilor în trunchiul cerebral, se pot asocia în tabloul clinic suferinţe de tip piramidal, cerebelos, vestibular şi de sensibilitate la nivelul trunchiului şi membrelor.

Etiologia nevralgiei trigemeninale secundare este polimorfă.

Factorii endocranieni sunt:

— Leptomeningita bazală, tromboflebita sinusului cavernos şi anevrismul de carotidă la nivelul sinusului cavernos;

— Procesele patologice localizate la nivelul vârfului stâncii temporale, unde este situat ganglionul Gasser al trigemenului (osteomielită, tumori, tromboflebita sinusurilor pietroase); la acest nivel, n. trigemen este afectat concomitent cu n. oculomotor extern (sindrom Gradenigo);

— În unghiul postero-intern al etajului mijlociu al bazei craniului, procesele inflamatorii sau tumorile pot afecta ramura oftalmică (nevralgie şi abolirea reflexului cornean) şi simpaticul pericarotidian (sindrom

Claude Bernard-Horner), constituind împreună sindromul paratrigeminal Raeder;

— Tumorile de unghi pontocerebelos prezintă nevralgii

frigeminale la care se asociază semne de suferinţă a nervilor învecinaţi (VI, VII, VIII

etc.) şi ulterior sindrom cerebelos şi compresie a trunchiului cerebral;

— Leziunile intranevraxiale bulboprotuberanţiale (ale nucleilor de origine şi ale fibrelor intranevraxiale) sunt produse de scleroza în plăci, seringo-bulbie, tumori, accidente vasculare.

Nevralgia nervilor dentari – formă particulară de nevralgie frige-minală simptomatică este determinată de obicei de cauze locale: carii dentare, obstruarea defectuoasă a canalelor dentare, granuloame apicale cu procese osteomielinice, traumatisme maxilofaciale. Durerile au în general un caracter continuu, suferind exacerbări, periodic. Se însoţesc de parestezii şi tulburări de sensibilitate obiectivă (hipoestezie în teritoriul cutaneo-mucos inervat de aceşti nervi). Nevralgia este în general limitată la nervul dentar inferior sau superior, în funcţie de localizarea factorului care a declanşat-o.

Tratamentul se face în funcţie de etiologie. Simptomatic, paleativ, se poate asocia carbamazepina.

Nervul facial

Leziunile nervului facial se exprimă prin tulburări motorii sub formă de *paralizie* sau de *tip iritativ* (*spasmul facial*). Se produc astfel o modificare de mimică, dificultate în masticaţie şi în articularea unor cuvinte ce conţin consoane labiale ca B, M, P.

Paralizia facială periferică se produce în leziunea nervului facial sau a nucleului motor al facialului, localizat în punte, deci a motoneuronului periferic.

La examenul static, în repaus, trăsăturile hemifeţei de partea nervului lezat sunt şterse şi coborâte. Pliurile frunţii sunt estompate, sprânceana este mai coborâtă, fanta palpebrală, mai deschisă (logoftal-mie), uneori cu asociere de ectropion (pleoapa inferioară coborâtă şi întoarsă cu mucoasa afară), lacrimile se

scurg pe obraz (epifora), clipitul este rar sau absent, uneori asociindu-se cu o congestie conjunctivală. Nara este mai turtită, şanţul nazo-labial şters, comisura labială coborâtă, saliva se scurge la colţul gurii, iar fruntea *apare netedă şi fără pliuri*.

La *examenul dinamic*, deci la efectuarea mişcărilor voluntare, asimetria feţei se accentuează. Bolnavul nu poate încreţi fruntea, ocluzia palpebrală este imposibilă sau incompletă; de partea paraliziei datorită ocluziei defectuoase a orbicularului pleoapei se poate vedea în momentul închiderii ochilor, deplasarea sinergică a globului ocular în sus şi în afară (semnul lui Charles-Bell). Când bolnavul poate închide ochiul, se cercetează de către examinator forţa de ocluzie, constatându-se neta scădere de partea paralizată. La arătarea dinţilor (în timp ce zâmbeşte), orbicu-larul buzelor este tras de partea sănătoasă şi dinţii nu se văd de partea bolnavă. Dacă încearcă să umfle obrajii, aerul iese la colţul gurii de partea paraliziei. Bolnavul cu paralizie mare nu are putere să stingă o lumânare plasată pe linia mediană a gurii. Examenul pentru muşchiul pielos al gâtului (apăsarea mentonului pe mâna examinatorului) nu evidenţiază contracţia fibrelor acestuia, distribuite în evantai sub piele, de partea paraliziei. Uneori, în timpul alimentaţiei se constată o lăcrimare, fenomen numit „lacrimi de crocodil".

— Reflexul nazo-palpebral (închiderea ochilor la percuţia rădăcinii nasului) este diminuat sau absent în caz de paralizie facială.

— Reflexul cornean este diminuat sau absent de partea paraliziei.

— Reflexul cochleo-palpebral (închiderea ochilor la un zgomot inopinat)

este diminuat de partea paralizată.

Examenul gustului se face cu limba în afara cavităţii bucale, aplicând în cele două treimi anterioare ale limbii un tampon

îmbibat cu soluţie acră, dulce sau sărată. Se examinează succesiv şi se constată pierderea percepţiei gustative (aguezie) sau scăderea percepţiei (hipoguezie).

Acest examen diferenţiază paralizia facială periferică prin leziune pe nucleu în punte (nu are tulburare de gust) de cea din leziunea nervului în stânca temporalului, care se întoţeşte cu tulburare de gust.

Diagnosticul diferenţial al paraliziei faciale periferice cu paralizia de tip central, care apare în leziunea fasciculului geniculat, deci a neuronului motor central este simplu. În paralizia de tip central, deficitul apare numai în etajul inferior al feţei, fiind deci vizibilă numai deformarea comisurii bucale în repaus şi la arătarea dinţilor. Nu se însoţeşte de tulburare de gust.

Explorarea electromiografică pune în evidenţă reacţia de denervare la sfârşitul celei de a doua săptămâni de paralizie. Măsurarea timpului de latenţă a conducerii nervoase creşte peste valoarea normală cu 2, 5 secunde.

Etiologia paraliziei faciale periferice este polimorfă.

1. Paralizia facială „a frigore" este considerată infecţioasă, virală, o nevrită facială însoţită de edemaţierea nervului în apeductul lui Faloppe.

Apare relativ frecvent toamna şi primăvara, debutează acut, asociată cu dureri la nivelul mastoidei. Se tratează cu cortizon 3 – 4 săptămâni şi masaje faciale. Când logoftalmia este importantă, pacientul trebuie să-şi închidă pasiv ochiul în timpul zilei, iar noaptea să aplice pe ochiul închis un pansament uşor ocluziv.

2. Sindromul Ramsey-Hunt sau herpesul otic apare în zona zoster a ganglionului geniculat, realizând un tablou clinic de paralizie facială periferică asociată cu erupţie veziculoasă zosteriană localizată pe pavilionul şi lobul urechii, în conductul

auditiv extern şi pe membrana timpanului, însoţite de dureri intense retroauricular şi în conductul auditiv extern. În acest caz, pe lângă corticoterapie, se asociază şi antivirale.

3. Paralizia facială periferică poate fi antrenată în infecţii orice, în neurinomul de nerv acustic, în tumori şi procese inflamatorii endocraniene din fosa posterioară, localizate în unghiul ponto-cerebelos, dar şi intranevraxial, mai frecvent prin leziuni vasculare vertebro-bazilare, scleroză multiplă şi tumori de trunchi cerebral.

4. Paralizia facială periferică poate să apară şi în boli sistematice ca:

leucemii, boala Hodkin, periarterită nodoasă, diabet, sarcoidoză.

Hemispasmul facial se exprimă clinic prin secuse bruşte care afectează iniţial orbicularul pleoapei şi apoi întreaga hemifaţă, producând o asimetrie prin retracţia musculară de partea afectată. El poate apărea în suferinţe extrapiramidale, dar şi boli la nivelul trunchiului cerebral, tumori, scleroză multiplă, în fracturi de bază, sinuzite frontale, infecţii dentare sau după extracţii dentare, conjunctivite, cheratite, precum şi postparalitic.

Hemispasmul facial postparalitic este greu de tratat. În celelalte cazuri se face termocoagularea nervului sau alcoolizarea ramurilor periferice ale nervului, mergându-se până la stionarea lui chirurgicală.

Paraspasmul facial (bleforospasmul sau spasmul facial median Merge) se traduce prin contracţia orbicularului pleoapelor simultan cu închiderea ochilor. Manifestarea este agravată de lumină şi curenţi de aer, deci când pacientul trebuie să se deplaseze în afara casei. În acest caz, se încearcă iniţial tratament medical cu haloperidol, majeptil sau bromerip-tină. În caz de insucces, se apelează tot la tratament neuro-chirurgical.

Nervul acustico-vestibular

Este constituit din două ramuri distincte, care se reunesc la capătul proximal al canalului auditiv intern: nerv auditiv şi nerv vestibular.

N. acustic

Suferinţele nervului acustic se manifestă prin două grupe de fenomene: de iritaţie şi de deficit.

1. *Simptomele de iritaţie* sunt: acufenele, hiperacuzia, halucinaţiile auditive şi acufenele „obiective".

a. *Acufenele* (tinitus) sunt reprezentate de zgomote anormale în una sau în ambele urechi, continuu sau periodic. Se întâlnesc în diferite afecţiuni ca de exemplu în leziuni labirintice, neuroparii acustice, neurinom de acustic, arahnoidite de unghi pontocerebelos, leziuni diverse ale căilor acustice în trunchiul cerebral, post traumatisme cranio-cerebrale.

Uneori, când apar unilateral, pot să constituie primul semn într-o tumoare de glomus jugular.

b. *Hiperacuzia* se întâlneşte în leziunea nervului acustic, dar şi în unele paralizii faciale periferice (prin paralizia muşchilor tensori ai timpanului), în timpul crizei de migrenă şi ca aură epileptică.

c. *Halucinaţiile auditive* apar ca zgomote simple sau cu caracter complex (cuvinte, melodii), în contextul unei crize epileptice cu focar lezional în lobul temporal.

d. *Acufenele „obiective"* sunt reprezentate de zgomote intracraniene, la bolnavii cu angioame sau cu fistule carotico-cavernoase.

2. *Simptomele de deficit*. Leziunile nervului acustic produc surditate parţială sau totală de percepţie, cu sau fără tinitus. Elementele caracteristice sunt scăderea transmisiei aeriene şi osoase (în special) evidenţiate prin testele cu diapazonul şi prin audiometrie.

Alterarea auzului apare pentru frecvenţe tonale mai înalte,

pentru foneme sibilante, consoane dentale şi vocale scurte.

Alterarea auzului apare în special în cazul leziunii nervului, dar şi în suferinţe primitive sau secundare (compresive) de trunchi cerebral (prin afectarea nucleilor acustici).

N. acustic este foarte sensibil la *intoxicaţii* exogene dintre care la un însemnat număr de medicamente ca salicilat, chinină, antibiotice (strep-tomicină, kanamicină, neomicină, vancomicină), ajungându-se uneori la surditate severă. Dintre *infecţii* bacteriene şi virale, un tropism mai mare au pentru n. acustic: scarlatina, rubeola, parotidita epidemică, gripa» infecţiile tifo-paratifice, meningococice, streptococice, infecţia tuberculoasă şi sifilisul. Dintre *tumori*, un loc aparte îl ocupă în patologia sa neu-rinomul, dar şi alte tumori care se dezvoltă în fosa posterioară în unghiul ponto-cerebelos, în tumoarea de glomus jugular, tumori de tuberculi cvadri-gemeni, de epifiză şi, extrem de rar, în tumori bilaterale de lob temporal Dintre *accidente vasculare*, cele localizate în teritoriul vertebro-bazilar pot produce surditate, fie prin leziuni la nivel bulbar posterior, în care se asociază sindromul vestibular şi cerebelos, fie prin afectarea arterei auditive interne, ram al arterei bazilare.

Osteita deformantă (boala Paget), localizată şi la nivelul stâncii temporalului, cu micşorarea meatului auditiv intern ca şi fractura de stâncă, sunt de asemenea, factori ce pot determina o surditate de percepţie.

N. vestibular

Simptomul subiectiv cardinal este *vertijul*, care este un fenomen „psihic”: senzaţia de rotaţie a obiectelor exterioare sau, mai rar, de rotaţie a subiectului, ca reprezentare cerebrală a unei tulburări ce are ca punct de plecare o perturbare în aparatul de echilibru. Se asociază cu greţuri, vărsături, tulburări de echilibru. În cazuri severe, menţine decubitul, cu ochii închişi, evitând orice mişcare. Chiar şi în această poziţie poate avea senzaţia că totul se

mişcă în jur, inclusiv patul. Probele clinice pun în evidenţă deviaţia tonică şi nistagmusul; probele vestibulare instrumentale dau indicaţii despre o hipoexcitabilitate, inexcipitabilitate sau o hiperexcitabilitate unilaterală, cu variaţii mari între o ureche şi cealaltă în cazul sindromului vestibular periferic, în vreme ce în sindroamele vestibulare centrale, rezultatele obţinute sunt mai adesea discordante.

Sindromul vestibular iritativ se caracterizează prin *producerea imediată şi brutală a vertijului*, în cazul deplasării capului şi la probele instrumentale, ca urmare a scăderii pragului de excitabilitate. Nistagmusul provocat este prelungit.

Sindromul vestibular deficitar antrenează *tulburări de echilibru considerabile*. În acest caz, *vertijul* şi *nistagmusul* sunt *minore* sau *lipsesc*.

Diagnostiul diferenţial al vertijului vestibular se face cu „vertijul" paroxistic epileptic, care este asociat cu grade diferite de alterare a conştienţei, iar intercritic nu prezintă anxietatea. Uneori, el reprezintă simptomul principal al crizei (în leziunea lobului temporal) sau numai aura unei crize grand mal.

O formă particulară de vertij labirintic este cel denumit „răul de mare" şi „răul de avion" sau de altitudine, în care apariţia crizelor a fost explicată prin fenomene hidrodinamice de deplasare brutală a lichidului endolinfatic, care acţionează asupra aparatului otolic.

Etiopatogenia sindromului vestibular periferic este determinată de:

1. traumatisme cranio-cerebrale cu contuzii şi fracturi ale stâncii, determinând distrucţia brutală a labirintului prin hemoragii, necroză, cicatrice etc. Fenomene similare pot avea loc în deschideri chirurgicale ale labirintului excitabil în intervenţii chirurgicale pentru evidare petromastoidiană sau pentru extracţie de corpi străini;

2. afecţiuni orice ale urechii medii, (catar otobulbar, otită seroasă, supuraţii auriculare acute şi cronice, osteitice, polipoase şi colesteotomatoase) şi afecţiuni ale urechii interne (labirintele acute şi cronice şi sechelele lor, cu distrugerea anatomică a structurilor labirintice, „fistula labirintică", prin erodarea canalelor semicirculare osoase);

3. afecţiuni vasculare labirintice: hemoragia labirintică în sindroame hemoragipare, hipertensiune arterială, decomprimare rapidă la chesonieri; tulburări circulatorii de tip *ischemic* în leziuni ale sistemului vascular vertebro-bazilar şi cele din migrenă;

4. boala Meniere, afecţiune proprie labirintului are în tabloul clinic triada: vertij paroxistic amplu, zgomote auriculare şi hipoacuzie. Survine în plină sănătate, fără o cauză aparentă; durează între 30 minute până la

2 ore, dar poate reveni după intervale variabile de timp. În timpul crizei, tulburarea de echilibru este mare şi se adaugă greţuri şi vărsături.

Posteritic, poate persista scăderea auzului şi anxietatea. Tulburarea apare la o singură ureche şi este incriminat metabolismul hidroelectrolitic – o dilatare a canalului cohlear, a saculei şi a joncţiunii utriculei cu canalele semicirculare.

În timpul crizei, bolnavul prezintă nistagmus orizonto-girator şi hipoacuzie de percepţie. Intercritic, se constată hipoexcitabilitate labirintică la proba calorică.

O formă particulară de vertij Meniere, sindromul Cogan, apare la tineri şi se însoţeşte de fotofobie, blefarospasm şi dureri oculare.

5. Neurolabirintitele toxice apar după unele medicamente (streptomicină, neomicină, eritromicină, barbiturice, chinină), după oxid de carbon, produşi benzoici, nicotină, în intoxicaţia acută cu etil.

6. Otoscleroza poate afecta şi labirintul vestibular; în acest caz, vertijul se asociază cu surditate de transmisie sau de tip mixt.

7. Manifestările vertiginoase pot apărea în unele boli generale ca:

hipertensiune şi hipotensiune arterială, anemie, afecţiuni tiroidiene, în diabetul zaharat la creşterea glicemiei sau în hipoglicemie, în spasmofilie şi în cadrul tulburărilor neurovegative de climacterium, în tulburări hidro-electrolitice de origine diversă sau în stări toxico-alergice.

8. Manifestările vestibulare din sindroamele retrolabirintice se descriu în neuropatiile vestibulare infecţioase (frecvent virale), în arahnoidită şi în tumorile de unghi pontocerebelos.

Sindromul vestibular central (*dizarmonic*) apare în leziunile trunchiului cerebral, pe primul loc în etiologie situându-se tulburările circulatorii vertebro-bazilare; face parte din triada clasică descrisă în scleroza multiplă. Se întâlneşte în seringobulbie, tumori de trunchi cerebral şi de ventricul IV, precum şi în heredoataxia cerebeloasă. Traumatismul cranio-cerebral determină în diferite etape de evoluţie, chiar şi în faza shelară un vertij descris ca senzaţie de nesiguranţă în menţinerea şi corecţia echilibrului, fără senzaţie de greaţă sau vomă, dar asociat cu cefalee, insomnie, tulburări de memorie şi nistagmus permanent sau numai la schimbarea poziţiei.

Tratamentul sindroamelor vestibulare este complex, în funcţie de cauza care a determinat leziunea. Simptomatic, se pot utiliza antiemetice: metoclopramid, torecan etc, care reduc senzaţia de vertij şi vomă.

Nervul glosofaringian

Nevralgia glosofaringiană apare sub formă de crize paroxistice foarte dureroase, cu localizare faringiană, la baza limbii şi cu iradiere spre ureche, unghiul mandibular şi regiunea

submaxilară.

Poate avea mai multe forme:

— Primară (esenţială) în care intră paroxismele dureroase, caracterizate ca „lovitură de cuţit" sau „şoc electric"; între crize bolnavul nu are nicio acuză, iar examenul clinic este normal;

— Secundară (simptomatică) în care durerea persistă între crize, dar de intensitate mică, iar examenul neurologic arată semne de atingere motorie (semnul cortinei lui Vernet poate fi pozitiv, reflexul faringian este abolit), de atingere senzitivă, exprimată prin anestezia fundului de gât. Cauzele pot fi tumori la nivelul bazei craniului, arahnoidite bazale, fracturile de bază şi infecţiile amigdaliene;

— Funcţională (simpatalgia) – este o durere de tip arsură la baza limbii cu iradiere spre ureche, depăşind teritoriul glosofaringianului. Durerea este amplificată de înghiţitul în gol cu senzaţia de persistenţă locală de corp străin.

Tratamentul constă în badijonări cu cocaină 4% la baza limbii, loja amigdaliană şi faringe, sau pulverizarea aceloraşi regiuni cu cocaină 10%, infiltraţii cu xilină sau procaină în zonele dureroase, carbamaze-pină 200 mg de trei ori pe zi. În nevralgia secundară este obligatoriu tratamentul cauzei. Chiar şi în nevralgia esenţială, dacă tratamentul medical nu este eficient, se procedează la ştiunea endocraniană a nervului, aproape de emergenţa sa nevraxială.

Paralizia de glosofaringian afectează muşchiul constrictor supelor al faringelui, determinând tulburări de deglutiţie pentru solide, semnul cortinei lui Vernet şi abolirea reflexului faringian.

Nervul vag (pneumogastric)

Nevralgia vagală apare în teritoriul de distribuţie a ramurii auriculare şi a laringelui superior:

— Dizestezia ramurii auriculare produce dureri în conductul auditiv extern, însoţite de tulburări secretorii şi

vasomotorii;

— Nevralgia n. laringean superior se caracterizează prin crize de dureri fulgerante la nivelul laringelui, cu fonaţie dureroasă, iradiate spre ureche şi regiunea profundă a gâtului. Anestezia locală suprimă durerea temporar. Durerea persistă zile şi săptămâni, uneori prezentând remisiuni îndelungate.

Paralizia vagală – unilaterală – produce hemiparalizie velopalatină, cu tulburări de fonaţie (nazonare), de deglutiţie pentru lichide, cu refluarea lichidelor pe nas şi abolirea reflexului velopalatin. El intervine şi în inervaţia constrictorului mijlociu şi inferior al faringelui, deci în deglutiţia pentru solide. În funcţia de deglutiţie (pentru solide şi pentru lichide) cooperează cu n. glosofaringian şi spinal. Prin n. recurent, care primeşte fibre atât din n. spinal, cât şi din vag, intervine în fonaţie. În leziune unilaterală apare voce bitonală, iar în leziune bilaterală – afonia.

Afectarea recurentului poate apărea şi în procese patologice cu caracter expansiv la nivel mediastinal. În acest caz, singura manifestare neurologică iniţială poate fi tulburarea de fonaţie. Principalele funcţii reflexe la care participă n. vag sunt reflexul de vomă, de tuse, reflexul sinocarotidian, reglarea reflexă a funcţiilor hepatobiliare şi gastrointestinală, reglarea reflexă a respiraţiei şi a vasomotricităţii.

Nervul spinal

Nervul spinal are două componente – un nucleu bulbar în nucleul ambiguu, alături de n. vag şi glosofaringian, şi un nucleu la nivelul măduvei cervicale.

Paralizia *n. spinal intern* produce paralizia vălului palatin, cu tulburare de deglutiţie pentru lichide (refluarea lichidelor pe nas), nazonare şi abolirea reflexului velopalatin.

Paralizia *n. spinal extern* determină paralizia unilaterală a muşchiului sternocleidomastoidian, cu ştergerea reliefului muscular în repaus şi la mişcările de înclinare şi flectare a

capului, iar în unele cazuri evidenta atrofie a acestuia. În paralizia bilaterală, flexia capului se face cu greutate. Tot spinalul extern, inervează muşchiul trapez, ridicător al umărului, cu atrofie vizibilă în spaţiul supraclavicular; poate să apară dificultate la ridicarea în coate din poziţia culcat, în decubit ventral. Ramura externă a spinalului poate fi afectată, ca unic semn neurologic în suferinţe inflamatorii şi tumorale, cu localizare prevertebral (retrofaringian) şi în anevrisme ale a. vertebrale cu localizare în canalul spinal superior.

Nervul hipoglos în paralizia unilaterală se realizează o deviaţie spre partea sănătoasă a vârfului limbii „in situ", deviaţia spre partea bolnavă în afara cavităţii bucale se face prin acţiunea muşchiului genioglos, de partea sănătoasă. Limba este atrofiată de partea bolnavă şi mucoasa prezintă plicaturi, iar uneori pe suprafaţa ei apar fasciculaţii. Paralizia n. hipoglos produce tulburări funcţionale în masticaţie şi în articulaţia consoanelor linguale.

În leziunea bilaterală a hipoglosului, motilitatea limbii este grav afectată, cu imposibilitatea mobilizării în afara cavităţii bucale, deficit important în masticaţie şi în fonaţie (pentru articularea consoanelor linguale e, d, g, j, k, 1, r, t), iar atrofia este globală.

Ultimii nervi cranieni – IX, X, XI şi XII – pot fi afectaţi simultan în afecţiuni inflamatorii şi în tumori invazive la baza craniului, în nevrite toxice (difterie, botulism, febră tifoidă). Când leziunile sunt intranevraxiale, afectarea nucleului ambiguu produce paralizie laringo-faringo-velopalatină, frecvent constatată în afecţiuni vasculare care afectează partea laterală a bulbului, irigată de artera circumferenţială scurtă. În acest caz, se pot asocia şi alte manifestări neurologice, ca sindrom senzitiv altern, sindrom cerebelos, vestibular, determinate de o singură leziune ce constituie în totalitate sindromul Walenberg. Nucleul

hipoglosului poate fi afectat în leziunea vasculară din teritoriul arterei paramediane şi constituie împreună cu leziunea fasciculului piramidal o hemiplegie alternă.

Dar nucleii IX, X, XI şi XII pot fi afectaţi şi de tumori de trunchi cerebral, encefalite de trunchi, precum şi de boli degenerative de tipul Paraliziei bulbare progresive şi a sclerozei laterale amiotrofice. În acest caz, leziunea este bilaterală, produce mari tulburări de masticaţie, deglutiţie şi fonaţie, asociate cu imposibilitatea mobilizării limbii, atrofie şi fasciculaţii la nivelul limbii.

Paraliziile izolate şi recidivante de nervi cranieni pot apărea în boli generale (diabet, sclerodermie, sarcoidoză) sau prin mecanism imun alergic în care corticoterapia este adesea salutară. Uneori, în aceste cazuri se constată o hipersensibilitate la tuberculină şi un scurt tratament cu hidrazidă de 3 – 4 luni poate preveni noi episoade.

În alte cazuri, sunt manifestări paraneoplazice care pot să preceadă sau să însoţească neoplasmul.

Nervii cranieni pot fi afectaţi parţial şi în totalitate la baza craniului prin procese inflamatorii şi mai ales tumorale. În funcţie de tipul de grupare a acestor afectări, s-au descris mai multe sindroame:

1. S. Foster-Kennedy – nervii lezaţi – per. II, cu atrofie primitivă homolaterală şi stază papilară controlaterală. Leziune în etajul anterior al bazei craniului de partea atrofiei optice.

2. Fantă sfenoidală – nervi afectaţi: III, IV, VI, V (ramura oftalmică).

Etajele anterior şi mijlociu ale craniului.

3. Apex orbitar – nervi afectaţi: II, III, IV, VI, V (ramura oftalmică).

Etajul anterior şi mijlociu al bazei craniului.

4. Sinus cavernos – nervi afectaţi: III, IV, VI, V – ramura

oftalmică.

Etajul anterior şi mijlociu al bazei craniului.

5. Apex al stâncii temporale – nervi afectaţi: V şi VI. Vârful stâncii.

6. Sindrom paratrigeminal – nervi afectaţi: V, fibre iridodilatatoare, rar VI. Etajul mijlociu.

7. Unghiul pontocerebelos – nervi afectaţi: VIII, V, VI, IX, X, XI. Fosă cerebrală posterioară.

8. Sindrom conduct auditiv intern – nervi afectaţi: VII, VIII (stâncă).

9. Gaură ruptă posterioară – nervi afectaţi: IX, X, XI. Regiunea posterioară a hemibazei craniului.

10. Răspântia condilo-gaură ruptă – nervi afectaţi: IX, X, XI, XII.

Regiunea posterioară a hemibazei craniului.

11. Sindrom retromastoidian. Nervi afectaţi: XI, XII. Regiunea retromastoidiană suberaniană.

12. Spaţiul retroparotidian – nervi afectaţi: IX, X, XI, XII. (spaţiul maxilofaringian).

13. Paralizia succesivă, unilaterală a tuturor nervilor cranieni: I-XII.

Sindrom Garcin. Etajele anterior, mijlociu şi posterior cranian cu invadarea exocraniană

NEURONOPATII

Emil Tufănoiu

Prin neuronopatii se înţelege acele afecţiuni ale sistemului nervos periferic care lezează în mod primar pericarionul neuronului motor din măduva spinării, corpul neuronal din ganglionul spinal sau vegetativ postganglionic.

Neuronopatiile se pot clasifica după cum urinează:

A. Afecţiunile neuronului motor periferic din măduva spinării sau trunchiul cerebral.

1. afecţiunile acute ale neuronului motor periferic a. Poliomielita acută produsă de virusurile Polio tip I, II, III

b. Alte neuroviroze produse de virusurile Coxsackie grupele A şi B, virusuri din grupul ECHO (enterovirusuri care produc conjunctivita hemoragică). Virusul HIV (produce mielopatie vasculară) etc.

Aceste afecţiuni vor fi tratate în cadrul neurovirozelor.

2. afecţiunile neuronului motor periferic cu evoluţie cronică a. Sindromul postpoliomielitic; b. Boala neuronului motor (SLA); c. Forme eredofamiliale de atrofii musculare spinale progresive:

— Atrofia musculară spinală progresivă a copilului (sindromul Werdig-Hoffman)

— Atrofia spinală cronică proximală (sindromul Kugelberg-Welander)

— Paralizia bulbară progresivă a copilului (sindromul Fazio-Londe).

B. Afecţiunile corpului neuronal al neuronului senzitiv din ganglionul spinal sindromul Herpes Zoster.

C. Afecţiunile neruronului vegetativ postganglionic

Hipotensiunea arterială ortostatică

Din punct de vedere clinic cele mai importante unităţi clinice vor fi tratate în rândurile ce urmează.

Sindromul postpoliomielitic apare la bolnavii care au avut poliomielită paralitică în antecedentele personale patologice. La mulţi ani după episodul poliomielitic, bolnavii observă, odată cu trecerea timpului, scăderea performanţelor motorii la care se asociază astenie marcată.

Scăderea forţei musculare, evidenţiată la examenul clinic, predomină la m. musculatura proximală, fiind mai evidentă iniţial la musculatura care a fost paralizată în timpul poliomielitei acute şi extinzându-se ulterior şi la musculatura fostă integră. La

examenul limbii se evidenţiază fasciculaţii în peste 50% din cazuri. ROT sunt diminuate. Reflexele cutanate plantare sunt în flexie. Musculatura se atrofiază. Bolnavii prezintă contracturi musculare care induc atitudini vicioase, în special scolioze.

Patogenia sindromului nu este precizată. Este incriminată fie activarea virusului care a rămas în stare latentă fie o scădere accelerată a numărului de neuroni din cornul anterior al măduvei spinării printr-o suprasolicitare funcţională până la un prag-limită, care produce simptomatologia clinică.

Tratamentul constă în corectarea atitudinilor vicioase şi a deformărilor toracice care produc decompensarea cardiopulmonară.

Boala neuronului motor. Termenul se referă la un grup de boli degenerative ale neuronului motor din măduva spinării, trunchiul cerebral sau cortexul motor caracterizate prin paralizie, amiotrofie şi uneori semne piramidale.

Forma cea mai frecventă în care găsim semne piramidale şi semne ale neuronului motor periferic se numeşte scleroza laterală amiotrofică Boala are o frecvenţă anuală de 0, 4 – 1, 76 la 100.000 de locuitori şi apare mai frecvent după 50 de ani. Bărbaţii sunt mai afectaţi decât femeile. Afecţiunea este sporadică, dar în 5% din cazuri are caracter familial cu transmitere autosomal dominantă.

Clinic, boala debutează, în cele mai multe cazuri, cu inabilitatea utilizării mâinii şi degetelor pentru mişcările fine, datorită scăderii forţei musculare şi a spasticităţii. Bolnavii se plâng de crampe musculare nocturne, iar la inspecţie se evidenţiază fasciculaţii la nivelul musculaturii antebraţului, braţului sau umărului. Apariţia fasciculaţiilor poate fi declanşată prin percuţia uşoară a masei musculare examinate.

Examenul clinic evidenţiază semne piramidale, hiperreflectivitate, spasticitate, reflexe patologice (Babiński etc).

Musculatura, iniţial cruţată, devine paretică într-un interval de săptămâni sau luni de la debutul bolii. Musculatura antebraţului, a braţului şi a umărului sunt afectate după musculatura mâinii. În stadii mai avansate apare atrofia musculaturii mâinii, aceasta având un aspect caracteristic de mână scheletică sau mână simiană. Dacă atrofia musculară este importantă, semnele piramidale se şterg până la dispariţie.

Bolnavii nu au tulburări obiective de sensibilitate. Cu trecerea timpului, musculatura cruţată este cuprinsă în procesul patologic, astfel că bolnavul nu se mai poate deplasa. Afectarea musculaturii laringelui, faringelui, limbii cu atrofie şi fasciculaţii duce la tulburări de deglutiţie. Prinderea musculaturii respiratorii este tardivă. Bolnavul decedează la câţiva ani de la debut, prin insuficienţă respiratorie cauzată de bronho-pneumonia de aspiraţie la un bolnav cu un clearance pulmonar diminuat datorită afectării musculaturii respiratorii.

Formele clinice sunt *forma spinală clasică* şi *forma bulbară*. La forma spinală clasică se descriu mai multe variante:

a. În unele cazuri, bolnavii prezintă atrofia musculaturii lojei anterioare a gambei, cu picior căzut, mers stepat. Această formă poate fi uşor confundată cu mononevrita SPE de care se deosebeşte prin existenţa semnelor piramidale.

b. Prinderea iniţială a musculaturii toracelui, umărului şi abdomenului poate fi eronat interpretată ca distrofie musculară – forma centurilor sau ca sindrom Kugelberg-Welander.

c. Sunt descrise cazuri când deficitul motor prinde fie partea dreaptă, fie partea stângă a corpului. La examenul obiectiv se evidenţiază o heminareză cu semne piramidale. Ulterior apare sindromul amiotrofic precedat de fasciculaţii. Aceasta este *forma hemiplegică Mills*.

d. O formă distinctă este atrofia musculară progresivă, în care boala se manifestă prin pareza şi atrofia musculaturii distale

cu debut la mâini şi mai rar la picioare, cu extindere proximală lentă şi cu evoluţie progresivă pe o durată de 10 – 15 ani. Reflexele osteotendinoase sunt diminuate, iar semnele piramidale absente.

În forma bulbară (paralizia bulbară progresivă), bolnavii prezintă pareză şi atrofie care debutează la musculatura inervată de către nervii din porţiunea distală a trunchiului cerebral, fiind prinsă musculatura masticatorie, musculatura facială, musculatura laringelui, faringelui şi limbii. Bolnavul pronunţă cu dificultate consoanele linguale (r, l, n), labiale (p, b), dentale (t) şi palatinale (k, g). Vorbirea este nazonată, greu inteligibilă.

Bolnavii se înecă cu lichide care uneori refluează pe nas. Alimentele solide rămân în porţiunea posterioară a orofaringelui sau între dinţi şi obraz. Musculatura din etajul inferior al feţei este prinsă şi ea. Musculatura oculomotorie este cruţată. Reflexele fundului de gât sunt abolite. Bolnavii prezintă râs şi plâns spasmodice. Reflexul maseterin este viu, uneori clonoid. În stadiile avansate, deglutiţia este abolită, iar musculatura respiratorie este prinsă şi ea. Decesul se produce în 2 – 3 ani prin inaniţie sau bronhopneumonie de aspiraţie. 25% din cazurile cu debut bulbar se generalizează ulterior. Debutul bulbar este un factor de prognostic prost (se combină un sindrom bulbar cu un sindrom pseudobulbar).

Diagnosticul sclerozei laterale amiotrofice este pus pe baza examenului clinic şi confirmat de către examenul EMG care evidenţiază la detecţie activitate spontană în repaus cu potenţiale de unităţi motoare, cu amplitudine mare (gigantă) de câţiva milivolţi cu durată crescută, 5 – 15 ms, ce conţin 3 – 5 deflexiuni. Viteza de conducere motoare este normală. Principalul proces patologic este dispariţia neuronilor motori din cornul anterior al măduvei spinării, neuronii restanţi preluând o parte din fibrele musculare rămase denervate şi având o instabilitate electrică.

Coafectarea căii piramidale, care produce demielinizarea în cordoanele laterale, a dat şi denumirea de scleroză laterală, celulele Betz din aria motoare primară fiind şi ele diminuate ca număr.

Diagnosticul diferenţial cu neuropatiile şi radiculopatiile este uşor deoarece aici lipsesc semnele piramidale. În sindroamele de compresiune medulară se întâlneşte tulburare de sensibilitate cu nivel.

Diagnosticul diferenţial cu tumorile cervicale şi cu anomaliile de şarnieră poate fi dificil.

Tratamentul etiologic nu se cunoaşte. S-au făcut mai multe încercări de tratament patogenic, dar fără beneficii. Tratamentul simptomatic şi nursingul este util în ultima fază a bolii. Alimentaţia prin sonda nazo-gastrică sau postgastrostromă întârzie apariţia bronhopneumoniei de aspiraţie şi inaniţia. În ţările cu posibilităţi tehnice, asistenţa ventilatorie la domiciliu pe timpul nopţii este curentă. Tratamentul cu antibiotice este util la bolnavii cu bronhopneumonie.

Cele mai importante forme eredofamiliale de atrofii musculare spinale progresive sunt:

a. *Atrofia musculară spinală progresivă a copilului* (sindromul Werdnig-Hoffman). În 50% din cazuri se evidenţiază o transmitere autosomal recesivă. Este evidentă în primele săptămâni de viaţă. Este cea mai frecventă cauză de „copil moale". În timpul graviditătii, mama sesizează mişcările intrauterine de intensitate scăzută. Pareza cuprinde simetric musculatura membrelor, a trunchiului şi musculatura respiratorie.

Musculatura orofaringiană este şi ea afectată. Copiii nu au putere să sugă. Plânsul este slab. Musculatura limbii este animată de fasciculaţii în 50% din cazuri. Reflexele osteotendinoase sunt abolite. Tusea este ineficientă. Bolnavii prezintă pneumonie de

aspiraţie. Decesul se produce în câţiva ani de la naştere.

b. *Atrofia musculară spinală cronică proximală* (sindromul Kugelberg.

Welandet) debutează tardiv, în copilărie sau la adultul tânăr. În 50% din cazuri, debutul este între 3 – 18 ani. Boala se transmite autosomal recesiv, dar sunt descrise şi cazuri cu transmitere autosomal dominantă sau transmise prin cromozomul legat de sex. Debutul este insidios, cu pareza simetrică a musculaturii centurii pelviene şi a musculaturii gambelor.

Musculatura centurii scapulo-humerale este ulterior prinsă. Reflexele osteotendinoase sunt abolite. Fasciculaţia este evidenţiată la 50% din cazuri. În timpul evoluţiei, pareza se extinde şi la musculatura distală, iar apoi şi la musculatura respiratorie.

Diagnosticul diferenţial se face cu distrofia centurilor în care nu avem fasciculaţii.

Examenul electromiografic relevă potenţiale de fasciculaţie cu frecvenţa de 5 – 50 Hz. Creatinfosfochinaza este crescută de 2 – 3 ori. Biopsia musculară relevă o distribuţie bimodală de fibre atrofiate cu fibre hiperatrofiate.

Tratamentul nu este cunoscut. În stadiile avansate se aplică tratamentul de la SLA.

c. *Paralizia bulbară progresivă a copilului* a fost descrisă în anul 1892

de Fazio şi Londe. Boala debutează în adolescenţă, copilărie sau la adultul tânăr şi se exprimă prin diplegie facială, disartrie, disfagie şi disfonie. Evoluţia este spre agravare. La unele cazuri se observă semne piramidale. Ocazional, s-au descris paralizia musculaturii oculomotorii şi surditate. Decesul se produce la câţiva ani de la debut.

Examenul bistopatologic evidenţiază rărirea până la

dispariţie a neuronilor din nucleul hipoglos, nucleul ambiguu facial şi din nucleul frigeminal.

Diagnosticul diferenţial se face cu gliomul infiltrativ de trunchi şi cu scleroza multiplă. Nu se cunoaşte tratamentul.

Afecţiunile corpului neuronal al nervului senzitiv din ganglionul spinal. *Sindromul Herpes zoster*. Herpes zosterul este principala afecţiune a ganglionului spinal senzitiv. Este produs de virusul Varicelo-zosterian care la unele persoane rămâne în stare latentă, cantonat în ganglionul spinal al nervilor toracali sau în ganglionii frigeminali în urma varicelei din copilărie.

Afecţiunea este frecventă, fiind instalată la 3 – 5 cazuri dintr-o mie de locuitori, incidenţa ei crescând cu vârsta.

Bolnavii prezintă un teren imunologic deficitar. La 10% dintre ei se evidenţiază un limfom, iar la 25% dintre ei se întâlneşte boala Hodgkin în special la cei cu splenectomie. O parte dintre bolnavi au o neoplazie latentă. Herpesul este comun la bolnavii cu infecţie HIV.

La nivelul ganglionului se evidenţiază un proces inflamator de intensitate variabilă, până la necroza ganglionului, cu sau fără hemoragie. Uneori procesul inflamator se extinde la nivelul rădăcinii dorsale şi la nivelul măduvei segmentului respectiv. O uşoară leptomeningită este semnalizată.

Clinic, boala se caracterizează printr-un sindrom prodromal care constă din prurit, furnicături sau senzaţii de arsură localizate la nivelul dermatomului respectiv. Uneori, bolnavii pot prezenta stare generală alterată, cu febră. Apoi bolnavii prezintă durere localizată care poate fi interpretată eronat ca pleurită, apendicită sau colecistită.

Diagnosticul este pus odată cu apariţia erupţiei eritemato-veziculoase la aproximativ 72 – 96 ore după apariţia simptomelor. Erupţia veziculoasă sub formă de ciorchime are la început conţinut clar. Pe măsura evoluţiei, datorită invaziei de

celule inflamatorii, conţinutul veziculelor devine purulent. Veziculele se sparg şi lasă în urma lor nişte cruste care, ulterior, se cicatrizează la 2 – 3 săptămâni. La unele cazuri, erupţia veziculoasă confluentă are un conţinut hemoragie. În aceste cazuri, vindecarea este întârziată până la 4 – 6 săptămâni. La cele mai multe cazuri, disestezia şi durerea persistă pentru o perioadă de 1 – 4 săptămâni. La 7 – 33% din cazuri, durerea persistă luni sau chiar ani. Hipoestezia în segmentul afectat este comună. Uneori (5% din cazuri) se evidenţiază pareza şi atrofia musculară. Puncţia lombară evidenţiază creşterea numărului de celule din LCR.

Diagnosticul este confirmat prin biopsie de piele şi evidenţierea anticorpilor antivirus zosterian prin imunofluorescenţă.

Cel mai frecvent, virusul este localizat la nivelul ganglionilor nervilor spinali T6-T10 şi nervilor cranieni.

Forme speciale: *herpesul oftalmic* reprezintă 10 – 15% din toate formele de herpes. Virusul este constant în ganglionul gasserian, iar durerea şi erupţia veziculoasă sunt distribuite pe traiectul nervului oftalmic.

Principalul risc este kerato-conjunctivita herpetică, asociată cu anestezia conjunctivală a corneii şi ulceraţie. Sunt lezaţi frecvent şi *nervii III IV*, *VI*; afecţiunea se exprimă prin ptoza palpebrală, midriază şi paralizia globilor oculari.

Mai puţin frecventă este o *afectare a nervului facial* şi uneori a *nervului acustico-vestibular* asociat unei erupţii herpetice la nivelul conductului auditiv extern. Sindromul a fost descris de Ramsay şi Hunt şi este atribuit dezvoltării virusului în ganglionul geniculat. Bolnavul prezintă pareza facială periferică cu tulburări de gust. S-a descris un herpes zoster şi al faringelui.

Complicaţiile herpetice cervico-craniene sunt encefalita şi angeita herpetică, iar la herpes zosterul toracal complicaţia este

mielita.

Mielita apare la 5 – 21 de zile după apariţia erupţiei şi progresează în aproximativ 3 săptămâni. Se manifestă clinic prin paraparezăasimetrică, tulburări sfincteriene şi tulburări de sensibilitate de tip Brown-Siquard. PL evidenţiază pleiocitoza.

Histopatologic se evidenţiază angeita şi mielopatia inflamatorie.

Angeita herpetică este o angeită granulomatoasă şi complică herpesul cu localizare oftalmică.

Bolnavul prezintă la 2 – 10 săptămâni de la apariţia erupţiei hemi-pareză, hemianestezie, afazie sau alte semne neurologice. În LRC se evidenţiază pleiocitoza şi creşterea albuminei. Computertomografia craniană evidenţiază mici zone de infarct în emisferul ipsilateral zonei herpetice. Angiografia relevă stenoza sau ocluzia carotidei interne adiacente ganglionului lui Gasser. Alteori, angeita este mai difuză, cuprinzând şi vasele din emisferul controlateral.

Virusul varicelo-zosterian a fost evidenţiat în peretele vaselor afectate.

Tratamentul herpes zosterului. În stadiul acut se utilizează analgetice uzuale. După apariţia erupţiei se poate folosi o soluţie cu capsaicină sau pulberi antiseptice. Acyclovirul administrat precoce în doze de 10 mg/kg/zi repartizat în 5 doze/zi pe o durată de 7 zile scurtează perioada dureroasă şi grăbeşte vindecarea. Acyclovirul în soluţie de O, 5% aplicat topic de 4 – 5 ori pe zi în sacul intraconjunctival este recomandat în herpesul oftalmic. Administrarea de corticoizi este contraindicată la bolnavii cu imunodeficienţe, deoarece poate duce la diseminarea infecţiei herpetice. La bolnavii cu durere postherpetică se recomandă amitriptilina în doze de 10 mg/zi la început, crescându-se doza până la 100 mg/zi.

Afectarea neuronului vegetativ postganglionic se manifestă

prin hipotensiunea arterială ortostatică, semn frecvent întâlnit în clinică.

Câteva entităţi clinice ar trebui cunoscute.

Hipotensiunea arterială idiopatică. Boala se manifestă prin senzaţia de ameţeală exprimată prin dezechilibru sau nesiguranţă, vedere înceţoşată şi uneori cădere şi incontinenţă urinară. Alteori, bolnavii acuză o stare de rău, greu de definit. Măsurarea tensiunii arteriale în clinostatism relevă valori normale, dar aceasta scade cu 20 mm Hg la modificarea poziţiei din clino în ortostatism şi menţinerea acestuia mai mult de cinci minute. Scăderea tensiunii arteriale nu se asociază cu tahicardie. La examenul obiectiv neurologic nu se evidenţiază semne neurologice. Dozarea norepinefrinei în plasmă relevă valori scăzute. Administrarea de substanţe care cresc eliberarea de norepinefrină nu determină creşterea sangvină a acesteia. Histopatologic, bolnavii prezintă leziunea pericarionului, neuronului simpatic postganglionic.

Boala se deosebeşte de celelalte afecţiuni ce se exprimă prin hipotensiune arterială.

Cea mai importantă pentru clinică este *sindromul Shy-Drager*. Aceasta cu atât mai mult cu cât datele din literatură arată că 11% dintre bolnavii, cu hipotensiune arterială ortostatică idiopatică, dezvoltă ulterior tabloul clinic al sindromului Shy-Drager.

Clinic, sindromul Shy-Drager se caracterizează prin hipotensiune ortostatică ce ajunge uneori în primele cinci minute la valori nedecelabile, fără tahicardie compensatorie. Bolnavii cad, prezintă micţiune involuntară şi pot avea convulsii. La examenul neurologic al acestor bolnavi se evidenţiază: un sindrom parkinsonian exprimat prin tremor de postură, semnul roţii dinţate, reflexe de postură exagerate, bradikinezie, un sindrom de neuron motor periferic cu fasciculaţii şi amiotrofii;

un sindrom cerebelos exprimat prin tremor intenţional, ataxie, disartrie.

Tulburările sfincteriene manifestate prin incontinenţă de urină şi materii fecale nu sunt rare. Bolnavii au impotenţă sexuală. Tegumentele sunt uscate şi ichtiozice. Semnele piramidale pot fi întâlnite. În stadiul avansat se produce deteriorarea psihică a bolnavului.

Decesul survine la aproximativ 8 ani de la debutul bolii. Cele mai frecvente cauze de deces sunt: tulburările de ritm cardiac, trombembolismul pulmonar şi pneumonia de aspiraţie.

Histopatologic, leziunea principală este la nivelul neuronului simpatic preganglionar din cornul intermediolateral al măduvei spinării, dar bolnavii prezintă leziuni multisistemice, de mai mică sau mai mare intensitate, cum ar fi: leziunea neuronului motor din cornul anterior al măduvei spinării; leziunea neuronilor extrapiramidali; leziunea neuronilor din cerebel şi leziunea căii piramidale.

Nu se cunoaşte etiologia.

Hipotensiunea ostostatică poate să apară ca simptom pasager în sindroame vasculare de trunchi cerebral (în mod particular în sindromul Wollenberg) şi, de regulă, nereversibil în scleroza multiplă, în suferinţele spinale secundare bolilor verterbrale (spondilită anchilopoetică).

Altă afecţiune cu care se face diagnosticul diferenţial al hipotensiunii arteriale idiopatice ortostatice este: sincopa vagotonă vasovagală, în care bolnavii prezintă greaţă, transpiraţii, cască, apoi cad. Tegumentele sunt palide.

Pandisautonomia acută este caracterizată printr-o denervare completă postganglionică simpatică şi parasimpatică. Boala are caracter auto-imun cu anticorpi îndreptaţi împotriva antigenelor tisulare ale neuronului vegetativ.

Tabloul clinic este asemănător cu cel al hipotensiunii

arteriale ortostatice idiopatice.

Sindromul Riley-Day este caracterizat prin hipotensiune, hipolacrimaţie mai rară la copil.

Tratamentul hipotensiunii arteriale idiopatice are ca principiu menţinerea unei tensiuni arteriale în ortostatism la valori convenabile. Acest deziderat (greu de atins) este abordat prin două mijloace:

— Medicamentos cu ajutorul medicamentelor simpaticomimetice (efedrina, astonin H, efortil) care produc vasoconstricţie, şi a medicamentelor care cresc volumul sangvin (preparate cortizonice);

— Prin împiedicarea stocării sângelui în patul vascular, cu ajutorul aplicării ciorapilor elastici.

Cunoaşterea patologiei sistemului nervos periferic este importantă, deoarece constituie un capitol mare din patologie în general şi din patologia sistemului nervos în special, iar unele entităţi clinice sunt curabile.

BOLI VASCULARE CEREBRALE ŞI SPINALE

Ana Câmpeanu

Boala vasculară cerebrală este între bolile neurologice pe primul loc în ceea ce priveşte frecvenţa şi cauza de mortalitate. Peste 60% din bolnavi internaţi au această boală care implică eforturi financiare, sociale şi personale, foarte mari. De aceea fiecare medic trebuie să o recunoască, să o trateze, să se aştepte la complicaţiile ei sau la recurenţa ei, să participe la recuperarea şi reintegrarea bolnavului în societate.

Boala vasculară cerebrală produce o disfuncţie tranzitorie sau definitivă a creierului, în patogenia căreia este implicat sistemul arterial sau venos prin obstrucţie şi/sau hemoragie.

În ţările dezvoltate numărul cazurilor de boală vasculară este în continuare crescut, aceasta pe de o parte datorită frecvenţei mari a ate-rosclerozei şi hipertensiunii arteriale

(principalele cauze generatoare ale suferinţei vasculare cerebrale) şi pe de altă parte, a prelungirii duratei medii de viaţă a omului societăţii moderne, favorizându-se apariţia unui accident vascular cerebral pe fondul de scleroză vasculară accentuată de vârstă. Incidenţa anuală a accidentului vascular cerebral şi mortalitatea au scăzut considerabil în ultimii ani în legătură cu controlul factorilor de risc. Mortalitatea accidentului vascular cerebral a fost considerabil diminuată.

Prin gravitatea, frecvenţa şi urmările lor accidentul vascular cerebral reprezintă cel mai important capitol din patologia cerebrală. Ca şi afecţiunile cardiovasculare reprezintă suferinţele vârstei înaintate, dar din nefericire tulburările vasculare apar din ce în ce mai timpuriu aparţinând mai degrabă vârstei mijlocii şi, uneori, chiar celei tinere.

Accidentul vascular cerebral se manifestă în mod obişnuit printr-un sindrom de deficit neurologic focalizat. Când bolnavul reuşeşte să supravieţuiască ictusului, el este considerabil diminuat somatic şi psihic, uneori incapabil să-şi reia activitatea anterioară, deci reprezintă o problemă cu serioase implicaţii sociale.

Bolnavul cu afecţiuni vasculare cerebrale necesită o investigaţie complexă, modernă, în servicii de specialitate, cu o asistenţă tehnică medicală calificată, în echipă, care să cuprindă: neurologul, cardiologul, radio-logul, reanimatorul şi neurochirurgul, pentru stabilirea unui diagnostic topografic şi etiologic corect, spre evaluarea situaţiei şi a perspectivei Evolutive precum şi pentru indicaţiile terapeutice diferenţiate.

Cauzele bolii vasculare cerebrale sunt: anoxiaischemia, rezultatul insuficienţei aportului de oxizin şi glucoza; hemoragia rezultată din extravazarea sângelui în structurile SNC; malformaţiile arterio-venoase care pot produce fie hemoragii, fie ischemie, ori compresia substanţei nervoase.

În faţa unui accident vascular cerebral neurologul trebuie să localizeze leziunea printr-un examen neurologic clasic, să efectueze metodele cele mai puţin invazive pentru diagnosticul tipului de leziune şi pentru a depista cauzele leziunii, să decidă cel mai bun tratament şi să folosească metodele de reanimare, să iniţieze programul de recuperare, să identifice factorii de risc (hipertensiune arterială, hiperlipemie, fumat, obezitate, sedentarism) şi să le corecteze pentru a preveni alt accident vascular cerebral.

Boala cerebrovasculară se datorează disfuncţiilor creierului rezultate din procesele patologice ale vaselor care include: ocluzii ale lumenului prin tromboză, embolie, ateromatoză sau inflamaţie; prin ruptură de vase; alterarea permeabilităţii peretelui vascular sau schimbarea unor calităţi ale sângelui cum ar fi creşterea vâscozităţii.

Mai mult decât alte organe creierul depinde de o cantitate adecvată de oxigen în sânge. Constanta circulaţiei cerebrale este asigurată de o serie de baroreceptori şi reflexe vasomotorii care sunt controlaţi de centrii din trunchiul cerebral.

Ţesutul cerebral privat de 02 suferă procesul de necroză sau infarct care poate fi palid (ischemic); alteori prezintă dilataţia venelor din jur şi se transformă în infarct hemoragie prin penetrarea hematiilor; alteori este mixt.

Termenul comun pentru prezentarea bolii vasculare cerebrale este *stroke* sau *accidentul vascular cerebral*. Profilul temporal al stroke este diferit în funcţie de tipul lui (embolie, trombotic, hemoragie) şi este, în general, regresiv cu excepţia stroke fatal.

Deficitul neurologic reflectă localizarea şi întinderea leziunii. Pentru diagnosticul topografic al leziunilor examenul clinic, neurologic minuţios efectuat, trebuie completat cu investigaţii neuroimagistice ca:

— Examenul CT cranio-cerebral care arată zone hipo- sau hiperdense;

— Examenul RMN evidenţiază nu numai localizarea anatomică a leziunilor ci şi alte rezultate din necroza ischemică, hemoragică cum sunt hemosiderina şi pigmenţii de fier şi glioză. Mai poate evidenţia lacunele cerebrale, leziunile vasculare din fosa posterioară (regiune obscură CT), leziunile timpurii care nu apar la examenul CT;

— Examenul echo Doppler carotidian sau vertebro-bazilar sau transcranian care descoperă plăcile ateromatoase, stenoze vasculare, plăcile mobile, gradul ocluziei, spasmul vaselor din poligonul Willis;

— Arteriografia carotidiană sau vertebro-bazilară, angiografia RMN care evaluează tipul leziunilor şi întinderea lor prin reconstrucţii vasculare;

— Examenul EEG care poate diferenţia infarctele corticale sau anomaliile reziduale sau face diagnosticul diferenţial între AIT şi crizele focalizate.

Pentru înţelegerea mecanismelor responsabile de producerea unui accident vascular cerebral (ave), este necesar un rapel anatomic şi fiziologic al vascularizaţiei cerebrale.

Vascularizaţia arterială a encefalului este asigurată de 4 pediculi arteriali reprezentaţi de artere de mare calibru care la nivel cervical au dispoziţie simetrică: 2 artere carotide şi 2 artere vertebrale. Acestea alcătuiesc două sisteme arteriale interconectate între ele. Arterele au adventicea şi tunica mijlocie subţire, şi sunt predispuse anevrismelor şi accidentelor vasculare.

Artera carotidă primitivă dreaptă provine din trunchiul brahiocefalic iar cea stângă din crosa aortei.

Arterele carotide primitive se bifurcă în arterele carotide

interne şi externe; sistemul arterei carotide internă asigură cea mai mare parte a debitului circulator cerebral (aproximativ 70%). Ramurile cele mai importante ale carotidei interne sunt artera oftalmică şi cele 4 ramuri terminale: artera cerebrală anterioară, artera cerebrală medie (sylviană), artera coroidiană anterioară, artera comunicantă posterioară.

Artera oftalmică se termină prin două ramuri, artera frontală internă şi artera nazală care se anastomozează cu artera angulară, ram terminal al arterei faciale (din sistemul carotidian extern). Artera oftalmică irigă conţinutul orbitei şi regiunile învecinate, cel mai important ram este artera centrală a retinei.

Artera cerebrală anterioară are următoarele ramuri: artera comunicantă anterioară care interconectează cele două artere cerebrale anterioare, artera caloso-marginală, artera pericaloasă, artera corticală fronto-bazală, artere parietale, ramuri perforante (cea mai importantă este artera recurentă Heubner – artera hemoragiei cerebrale). Artera cerebrală anterioară vascularizează faţa mediană şi marginea superioară a lobului frontal şi parietal, hipotalamusul anterior, striatul, braţul anterior al capsulei interne.

Artera cerebrală medie (sylviană) are ramuri corticale pentru suprafaţa convexă a lobului frontal, parietal, temporal şi insular, ramuri centrale sau perforante ce vascularizează talamusul, nucleii bazali şi capsula internă.

Artera comunicantă posterioară se anastomozează cu artera cerebrală posterioară.

Artera coroidiană anterioară vascularizează plexul coroid şi structurile diencefalice (hipotalamus, talamus, corpul geniculat lateral, nucleii bazali, capsula internă).

Arterele vertebrale constituie sistemul vascular posterior ce irigă trunchiul cerebral, cerebelul şi lobii occipitali. Arterele vertebrale iau naştere din arterele subclaviculare şi se unesc

formând *artera bazilară*. Arterele vertebrale au o porţiune extracraniană care vascularizează musculatura cervicală, articulaţiile coloanei cervicale, meningeale, rădăcinile cervicale (artere radiculare) şi o porţiune intracraniană din care se desprind artere spinale anterioare care se anastomozează cu cea din partea opusă şi realizează trunchiul spinal anterior şi spinalele posterioare, artera cerebeloasă inferioară, sau postero-inferioră care vascularizează faţa inferioară a emisferelor cerebeloase, vermisul, porţiunea laterală a bulbului.

Arterele vertebrale şi trunchiul bazilar constituie sistemul vascular al trunchiului cerebral şi după Foix şi Hillemand formează trei categorii de colaterale: artere paramediane (care irigă partea anterioară a trunchiului), circumferenţiale scurte (care irigă partea laterală a trunchiului), circumferenţiale lungi (care irigă partea posterioară a trunchiului cerebral).

Trunchiul bazilar se împarte în două ramuri terminale: *artere cerebrale posterioare* care vascularizează un teritoriu vast din mezencefal, talamus (prin arterele talamoperforate şi talamogeniculate), plexuri coroide (prin artera coroidiană posterioară), lobul occipital şi o mică zonă a lobului parietal (prin ramuri corticale).

Dispozitivul arterial cerebral permite o adaptare circulatorie în caz de obstrucţie arterială datorită sistemelor anastomotice care sunt:

1. *sistemul anastomotic endocranian* realizat de un sistem bazai – poligonul lui Willis şi un sistem superficial intrameningeal. Poligonul lui

Wilis este un heptagon alcătuit din cele două cerebrale anterioare unite prin comunicanta anterioară, două segmente laterale reprezentate de arterele comunicante posterioare şi două segmente posterioare reprezentate de arterele cerebrale posterioare. Prin poligonul lui Willis se realizează anastomoza

între cele două artere carotide interne, între sistemul carotidian intern şi sistemul vertebrobazilar. Vasele care formează poligonul au o presiune arterială identică, astfel că în condiţii normale aportul circulator în fiecare ax vascular este individualizat şi asigură irigarea unei regiuni bine definite a sistemului nervos.

2. *anastomoze între artera carotidă internă şi cea externă în orbită* prin intermediul arterei oftalmice (ramură a carotidei interne) care se anastomozează cu ramuri ale arterei maxilare interne şi arterei faciale

(ramuri din artera carotidă externă).

1.

3. *anastomoze la suprafaţa emisferelor* pe convexitate, între ramurile terminale ale celor trei artere cerebrale (anterioară, medie, posterioară). spre deosebire de poligonul Willis ce poate oferi soluţii eficiente de compensare a deficitului de irigaţie survenit în urma obliterării vaselor magistrale de aport, sistemul anastomic superficial nu poate interveni eficient în compensarea obliterării arterelor cerebrale anterioare, medii şi posterioare.

Inervaţia arterelor encefalice provine din plexurile perivasculare care se organizează la nivel cervical în jurul vaselor magistrale (plexul carotidian) şi plexul vertebral ce provine din ganglionii cervicali mijlociu şi inferior.

Vascularizaţia venoasă colectează sângele venos al creierului de la venele superficiale şi profunde prin intermediul sinusurilor durale, de vena jugulară internă, vena satelită a arterei carotidă internă. Vena jugulară internă se uneşte cu vena subclaviculară şi formează trunchiul brahiocefalic. Vena jugulară internă este avalvulară.

Venele cerebrale nu au acelaşi traiect cu arterele şi cuprind vene superficiale, vene profunde.

Venele superficiale cuprind 3 grupe de vene:

— Venele cerebrale superioare care se varsă în sinusul longitudinal superior;

— Vena cerebrală mijlocie care se varsă în sinusul cavernos;

— Venele cerebrale inferioare care drenează sângele de pe faţa inferioară a emisferelor.

Venele profunde colectează în marea venă cerebrală, care provine din unirea celor două vene cerebrale interne.

Marea venă cerebrală se varsă în sinusul drept.

Sinusurile venoase sau durale constituie un sistem venos colector sub formă de canale situate în grosimea dureimater prin dedublarea acesteia. Printr-un sistem de anastomozare ele converg spre un canal colector comun – sinusul lateral – care se constituie la nivelul găurii rupte posterioare cu vena jugulară.

Sinusurile venoase sunt grupate în sinusuri perechi şi neperechi.

Sinusurile neperechi sunt:

— Longitudinal superior care se întinde pe toată lungimea marginii superioare a coasei creierului din regiunea frontală la regiunea occipitală, se varsă în răspântia Haerophile;

— Longitudinal inferior ocupă 2/3 posterioare ale marginii inferioare, concave şi libere a coasei creierului. Drenează în sinusul drept;

— Sinusul drept continuă sinusul longitudinal inferior la baza coasei creierului şi drenează în răspântia Haerophile. În traiectul să primeşte marea venă Galen.

Sinusurile perechi sunt:

— Cavernoase care sunt parcurse de artera carotidă internă şi nervul

VI. Pe peretele lateral trec nervii III, IV, oftalmic, maxilar. Se leagă cu sinusurile pietroase, carotidiene;

— Pietros superior, ce comunică cu sinusul cavernos şi

posterior, cu sinusul lateral şi sinusul longitudinal superior;

— Pietros inferior, ce comunică cu sinusul cavernos şi posterior, cu golful jugular;

— Sinusul occipital care se varsă în sinusul lateral; aceste sinusuri sunt anastomozate cu plexurile venoase intrarahidiene peridural;

— Sinusurile transverse – cel drept este ca o continuare a sinusului sagital superior şi cel stâng este ca o continuare a sinusului drept.

— Sinusurile laterale care sunt continuarea directă a sinusurilor transverse şi devin bulbul superior al venelor jugulare interne. Sinusurile laterale primesc venele cerebrale posterioare, cerebeloase, venele mastoidei şi sinusul pietros superior.

Prin convergenţa sinusurilor longitudinal superior, inferior şi sinusul drept se formează *răspântia Haerophile*, de unde sângele este dirijat prin sinusurile laterale spre venele jugulare.

Între sistemul venos extracranian şi sistemul venos intracranian, există anastomoze care explică manifestările neurologice în cazul trombo-flebitelor cerebrale. Acestea sunt:

— Vena oftalmică – între sinusul cavernos şi vena facială;

— Venele emisare – care trec prin gaura ovală, rotundă mare şi ruptă anterioară şi anastomozează plexul cavernos cu plexul pterigoidian şi venele faringiene;

— Venele mastoidiene – legătură între sinusul lateral şi occipital;

— Venele occipitale care fac anastomoza între sinusul occipital şi transvers cu venele rahidiene;

— Venele emisare ce parcurg osul temporal şi anastomozează sinusul pietros superior cu venele stilomastoidiene.

Vasele cerebrale sunt de tip muscular dar cu perete subţiat

având în jurul lor spaţiul perivascular (Virchow-Robin) alcătuit din invaginarea pieimater şi arahnoidei care acompaniază vasele în cursul penetrării lor în nevrax. Acest spaţiu comunică cu spaţiul arahnoidian care conţine lichid cefalorhidian. La acest nivel spaţiul perivascular se termină prin fuzionarea membranei leptomeningelui cu adventicea.

Sistemul capilar cerebral constituie locul unde se desfăşoară schimburile dintre sânge şi parenchimul cerebral pe principiul permeabilităţii selective. Transportul gazelor, apei, electroliţilor este mediat spre neuroni de prezenţa în jurul capilarelor a astrocitelor, care reprezintă un sistem de homeostazie a nutriţiei neuronale asigurând echilibrul electrolitic şi facilitează degajarea metaboliţilor acizi din neuroni. Activitatea neuronilor poate exercita asupra astrocitelor modificări de formă, volum, variaţii ale potenţialelor de membrană.

Astroglia plus endoteliul capilar constituie bariera hematoencefalică ce subordonează schimbul dintre sânge şi neuroni. Este permeabilă pentru glucoza, 02 şi unii aminoacizi şi impermeabilă pentru multe mă-cromolecule. În condiţii patologice (ex. procese inflamatorii) permeabilitatea este crescută datorită apariţiei fantelor la nivelul joncţiunii inter-celulare ale endoteliului; în aceste condiţii lama bazală devine permeabilă şi pentru elementele figurate ale sângelui.

Bariera hematoencefalică izolează creierul şi lichidul extracelular, incluzând şi lichidul cefalorahidian, de mulţi agenţi chimici care pot afecta sistemul vascular şi neuronal, ca medicamente, antigene, electroliţi.

Bariera este tapetată de endoteliul intracranian unde joncţiunile intercelulare sunt de tip membranar. Ca urmare numai substanţele cu molecule mici, solubile în lipide ori transportate prin membrană de sisteme de transport specifice,

sau pompe, penetrează endoteliul cu o anumită rapiditate. Ruperea tranzitorie, permanentă, ori parţială, a barierei apare într-o varietate de circumstanţe ca neoplazii, inflamaţii, necroză, contribuind la formarea edemului. Leziuni severe ale mecanismelor de transport prin barieră constituie factor de apariţie a infarctului în cursul ischemiei.

Sistemul nervos central reprezintă un sistem cu o rezistenţă vasculară scăzută unde fluxul sangvin este menţinut în diastolă.

Vascularizaţia cerebrală are proprietatea de autoreglare ce contribuie la protecţia creierului în diverse agresiuni. Unele dintre acestea sunt: creşterea sau scăderea presiunii arteriale, acidoza sau alcaloza care pun în joc sistemele de vasoconstricţie sau vasodilataţie menţinând un debit sangvin constant, cu scopul asigurării la nivel neuronal a unui metabolism aerob. Când aceste mecanisme sunt depăşite catabolismul glucidic este insuficient şi antrenează perturbări funcţionale la nivel membranar. Dacă această stare se prelungeşte apare moartea celulei; dacă este tranzitorie este posibilă recuperarea integrală.

Autoreglarea este capacitatea intrinsecă a arteriolelor cerebrale de a se adapta la nevoile metabolice ale ţesutului.

Arteriolele răspund prin dilatare sau constricţie în funcţie de intensitatea activităţii cerebrale şi a presiunii arteriale. Deci, cele două răspunsuri sunt reglate independent, ele acţionează însă sinergic pentru a acoperii nevoile metabolice cerebrale.

Autoreglarea cerebrală se efectuează în mod normal la o presiune arterială sistemică – 60 – 160 mm Hg.

Autoreglarea este afectată de hipertensiunea intracraniană, în hipertensiunea arterială severă, în care se produc solicitări ale rezistentei vasului şi are ca efect ruperi vasculare şi leziuni ale ţesutului cerebral.

Creierul consumă 20 – 25 % din glucoza şi 02 necesar

organismului, deşi greutatea lui reprezintă numai 2 – 3 % din greutatea corporală a adultului.

Pentru că nu este un organ de stocaj energetic, funcţionalitatea creierului impune o circulaţie nutritivă adecvată în care principalii coeficienţi sunt glucoza şi 02.

Debitul sangvin cerebral (DSC) (cantitatea de sânge ce traversează creierul în fiecare minut) este de aproximativ 750 ml/minut, ceea ce reprezintă 15% din debitul cardiac şi se caracterizează printr-o mare stabilitate. DSC este de 55 – 65 ml/100 g. /min la adultul normal şi diminuă cu vârsta – la bătrâni este de aproximativ 40 – 45 ml/100 g. /min.

DSC depinde de:

— Presiunea arterială medie de perfuzie, care reprezintă forţa de propulsie a sângelui la vasele cerebrale şi este dependentă de LA sistolică:

— Rezistenţa vasculară cerebrală care însumează o serie de factori ce pot micşora viteza de circulaţie cerebrală şi reduce debitul circulator;

— Vâscozitatea sângelui;

— Presiunea intracraniană.

În condiţiile unei autoreglări normale DSC este în relaţii strânse cu nevoile neuronale.

Debitul sangvin cerebral asigură distribuirea continuă a 02 şi glucozei pentru metabolismul normal al creierului (menţinerea potenţialelor de membrană, sinteza, stocarea şi eliberarea mediatorilor chimici, asigurarea structurii celulelor nervoase).

Creşterea activităţii neuronilor este însoţită de creşterea consumului de 02 şi implicit de fluxul sangvin. Valoarea fluxului sangvin cerebral este de 0, 5 – 0, 6 ml/g/min; la copil valoarea fluxului sangvin cerebral şi consumul de glucoza sunt duble faţă de adult.

Glucoza este folosită de creier ca sursă de energie prin

metabolizarea ei prin procese de glicoliză (fiind transformată în piruvat şi o mică parte în lactat) şi a ciclului acizilor tricarboxilici (când este oxidată la nivelul mitocondriilor în CO_2 şi apă).

Compoziţia în aminoacizi a creierului este diferită de plasmă; unii aminoacizi neesenţiali ca glutamatul, aspartatul, glicina au concentraţie mai crescută în creier. GABA reprezintă un neurotransmiţător sinaptic foarte important cu funcţie inhibitorie şi glicina are funcţie inhibitorie sinaptică medulară.

Accidentele vasculare cerebrale pot apare prin trei mecanisme esenţiale:

1. obstrucţia unui vas care are ca efect ischemia cerebrală cu producerea infarctului cerebral;

2. O ruptură a peretelui vascular cu extravazarea sângelui în ţesutul nervos (hemoragie cerebrală);

3. mecanisme hemodinamice care scad DSC.

ISCHEMIA CEREBRALĂ

Ischemia cerebrală reprezintă perturbarea funcţională şi/sau anatomică a ţesutului cerebral determinată de întreruperea ori diminuarea perfuziei arteriale în teritoriile cerebrale.

Consecinţa ischemiei cerebrale este necroza localizată a ţesutului (infarctul cerebral) provocată de un deficit metabolic celular în raport cu scăderea debitului sangvin cerebral.

Fiziopatologia infarctului cerebral. În marea majoritate a cazurilor la originea necrozei ischemice focalizate se află o leziune arterială. Durata scăderii DSC local condiţionează reversibilitatea sau ireversibilitatea leziunilor parenchimului cerebral.

Leziunea arterială care determină o scădere a DSC local este ocluzia arterială. Ea poate fi trombotică, embolică şi coexistă cu o serie de leziuni arteriale sistemice şi cardiace. Din acest motiv există o mare varietate etiologică a infarctului cerebral.

Oricare ar fi mecanismul ocluziei arteriale se produce o reducere a perfuziei cerebrale şi urmează o cascadă de evenimente astfel: scăderea hemodinamică a rezervelor metabolice, creşterea extracţiei de 02, ischemia, infarctul recent şi infarctul tardiv.

Metode experimentale au demonstrat existenţa mai multor praguri ischemice ale disfuncţiei cerebale. Primul prag se realizează când DS scade la 30 – 35 ml/100 g/min, moment în care se produce creşterea concentraţiei extracelulare a ionilor H +. Al doilea prag, când DS ajunge la 18 – 20 ml/100 g/min, nivel la care se prăbuşeşte transmiterea sinaptică (traseul EEG devine izoelectric, iar potenţialele evocate nu mai pot fi înregistrate). Acest nivel este considerat ca prag al prăbuşirii funcţiei electrice cerebrale. Al treilea prag apare în condiţiile în care DSC scade sub 15 ml/100 g/min şi când se constată o creştere extracelulară a ionilor de K + şi o scădere a ionilor de Ca2 + (depolarizarea membranei celulare). Al patrulea prag apare când DSC este mai mic de 8 – 10 ml/100 g/min – şi se produc modificări ireversibile. Ultimul nivel este considerat prag al apariţiei infarctului cerebral (IC).

În mecanismul infarctului cerebral pot interveni trei factori: hernodinamic – scăderea vitezei de circulaţie şi a DSC; sangvin – creşterea vâs cozităţii sanguine – hipercoagulare, creşterea agregării plachetare; – vas cular aterosclerotic, arterite etc.

Consecinţele cerebrale ale unei ocluzii arteriale depinde de locul ocluziei, durata ocluziei şi de posibilităţile locale individuale de supleere arterială. De exemplu ocluzia unei artere carotide poate fi asimptomatică sau să producă un accident ischemic tranzitor, sau IC masiv pentru că poligonul Willis nu asigură funcţia de redistribuire a fluxului sangvin.

Într-o ischemie cerebrală există: un factor local –

obstrucţia arterială (embolică sau trombozǎ); un factor regional – punerea în funcţiune a circulaţiei arteriale colaterale şi factori generali – perfuzia sangvinǎ ce poate fi convenabilǎ, insuficientǎ sau excesivǎ şi compoziţia sângelui circulant ce poate favoriza sau perturba metabolismul neuronal local.

Stabilirea pe baza modificărilor DSC a pragului ischemiei cerebrale a permis structurarea concepţiei de zonă ischemică perifocală (penumbră ischemică), zonă în care DSC asigură un metabolism energetic capabil să menţină viabilitatea ţesutului cerebral, dar incapabil să menţină funcţia neuronală; este în jurul de 10 – 20 ml/100 g/ min. Ţesutul cerebral nefuncţional al penumbrei ischemice poate fi salvat sau nu.

Meyer a arătat că în zona marginală a infarctului cerebral activitatea metabolică persistă, şi presiunea corticală 02 este crescută; perfuzia sangvinǎ este şi ea crescută, deci este o zonă de hiperemie. Se pare că aceasta este consecinţa unei vasodilataţii legată de acidoza locală ce se dezvoltă în focarul de ramolisment. Acidoza locală este determinată de acumularea acidului lactic şi CO_2. Ea este susceptibilă de a antrena vaso-plegia ce este responsabilă de ischemie. Această hiperemie perifocală a fost numită de Lassen perfuzie de lux.

În perioada acută leziunea vasculară induce o diminuare a utilizării cerebrale a 02.

Se disting 2 stadii succesive în perturbarea metabolismului cerebral prin ischemie: reducerea aportului de 02 şi glucoza care duce la acumularea de acid lactic şi produce blocajul acidului Krebs şi preponderenţa glicolizei anaerobe în metabolismul cerebral şi inducerea acidozei tisulară ce favorizează apariţia edemului cerebral. Ischemia cerebrală atinge un prag de gravitate, mecanismele de securitate sunt depăşite, sistemele enzimatice şi mediatorii chimici îşi încetinesc activitatea, transporturile ionice se opresc, ionii Na + intră în celulă, K + iese

din celulă, membranele se depolarizează, Ca2 + pătrunde intracelular, activitatea electrică şi funcţională – a neuronilor se opreşte. Morfologic apare o fază de edem care este inconstant – cu debut în a 2-a, a 6-a zi şi durează aproximativ 3 săptămâni.

Recent se discută rolul neurotransmiţătorilor excitatori ca glutamatul şi aspartatul care sunt produşi prin glicoliză din ciclul Kreebs, aceştia excită neuronul, produc influx de Na + şi Ca2 +, crescând injuria celulară. În acest sens se folosesc blocanţii receptorilor glutamat, ai canalelor NMDA (N metil D aspartat).

În focarul necrotic apare o cavitate înconjurată de zone de penumbre ischemică. Întinderea leziunii este variabilă în funcţie de teritoriul în aval de ocluzie, durata ocluziei, importanţa circulaţiei colaterale.

Temperatura corpului este foarte importantă; reducerea cu 2 – 3°C reduce metabolismul neuronal şi toleranţa creierului la hipoxie cu 25 – 30%.

Factorii etiologici în apariţia ischemiei cerebrale sunt: ateroscleroza, emboliile, procese inflamatorii, angiodisplazii, traumatisme, tulburări de coagulare, vasospasmul.

1. *Ateroscleroza* este în aproximativ 70% din cazuri cu variantele tromboză şi embolii arterio-arteriale.

O serie de factori facilitează instalarea aterosclerozei, constituind în acelaşi timp şi factori de risc: încărcarea lipidică legată de obiceiurile alimentare, hipertensiune arterială, diabet, tulburări hormonale, tulburări de hemostază şi de coagulare, tabagism.

Formarea plăcilor de aterom este mai frecventă la nivelul arterelor carotidei interne, sifonul carotidian este şi sediul de predilecţie al leziunilor stenozante; la nivelul arterei vertebrale leziunea ateromatoasă predomină la originea lor, dar şi la nivelul trecerii arterei prin orificiile apofizelor transverse.

Etiologia şi patogenia aterosclerozei rămân încă obscure,

morfologia este definită însă prin asocierea la nivelul intimei arteriale a unor depozite lipidice şi printr-o reacţie fibroconjunctivă.

Pornind de la o leziune arterială declanşarea focarului ischemic depinde de intervenţia diferiţilor factori ca: circulaţia de supleantă, dinamismul procesului tromboformator. Fenomenul care iniţiază tromboformarea este necunoscut. Există totuşi o succesiune de evenimente care se cunosc: leziune endotelială, adezivitate plachetară reversibilă care devine ireversibilă, eliberarea conţinutului plachetar, agregarea plachetară, formarea trombosului plachetar. Simultan se produce o simulare a coagulării, care Permite formarea secundară a unui trombus cruoric bogat în fibrină. Trombusul se poate dezlipi, şi migra printr-o arteră în aval de calibru mai mic. Trombusul plachetar este labil, iar trombusul cruoric poate fi definitiv.

Leziunile endoteliale se pot cicatriza lăsând un perete îngroşat care diminua diametrul arterial dar numai stenozele superioare 75% pot avea manifestări hemodinamice în aval. Evoluţia stenozei spre ocluzie arterială este legată de factori de risc ai ateromului; evoluţia naturală a acestor remanieri interactive este creşterea progresivă a stenozei, cu ocluzie centrată de un trombus. Deci formarea plăcii de aterom care duce la tromboză arterială reprezintă factorul esenţial în producerea ischemiei cerebrale. În multe cazuri mai, intervin şi alte procese: scăderea brutală a presiunii arteriale, sindromul de furt subclavicular (semne de insuficienţă vertebro-bazilară în timpul unei activităţi musculare a braţului) – la hipertensivi apar şi leziuni de hialinoză a micilor artere (arterioscleroza) şi prin ocluzia lor se produc lacunele.

Ateromul este responsabil de ischemia cerebrală fie prin embolii arteriale (din placă), fie prin micşorarea lumenului arterial (stenoză) şi tromboză arterială.

2. *Emboliile de origine arterială* (aterosclerotică, plachetare, disecţie arterială) au ca surse frecvente: bifurcaţia arterelor carotide comune, sifonul carotidian, artera vertebrală, arc aortic.

3. *Emboliile cardiace* reprezintă o cauză clasică de ischemie. Emboliile cardiace se pot produce în ori ce teritoriu arterial cerebral dar frecvenţa cea mai mare este în arterele cerebrale medii.

Bolile cardiace care pot evolua cu embolii cerebrale sunt:

— Cardiopatii congenitale (prolaps de valvă mitrală, prezenţa comunicării interatriale şi embolii paradoxale), cardiomiopatii;

— Cardiopatii dobândite – infarctul de miocard, endocardita reumatismală, endocadite infecţioase, endocardita vegetantă a cancerosilor, valvulopatii, tulburări de ritm (fibrilaţie atrială), sindrom sinus sick, mixom cardiac;

— Chirurgia cardiacă – pe lângă emboliile clasice, cauza cea mai frecventă, există posibilitatea emboliei unor materiale diverse (fragmente de muşchi papilar, embolii gazoase, proteze valvulare);

4. *Procesele inflamatorii infecţioase* pot fi cauza unor infarcte cerebrale, în TBC, sifilis, herpes – leziunile arteriale pot atinge oricare din arterele cerebrale. Cu toate acestea sunt rare; totuşi etiologia nu trebuie uitată deoarece există tratament specific. Arteritele inflamatorii constituie un capitol important în etiologia accidentului vascular cerebral mai ales la persoane tinere; boala Takayasu – lezează marile trunchiuri ce se despart din aortă, arterita temporală Horton, periarterita nodoasă, LED, angeite granulomatoase, tromboangeite obliterante (boala Buerger).

5. *Angiodisplaziile* sunt anomalii vasculare legate de o tulburare de dezvoltare a tunicilor vasculare şi evoluează cu

leziuni stenozante neateromatoase interesând vasele de calibru mediu.

4.

6. *Traumatismul* poate fi cauza unui accident vascular cerebral, astfel traumatismele regiunii cervicale printr-o simplă contuzie pot fi la originea unor tromboze de arteră carotidă.

7. *Hemopatiile*, *tulburările de coagulabilitate sangvină* şi *tratament contraceptiv* produc modificarea proprietăţilor sângelui cu hipercoagulare şi hiperagregare plachetară, hipervâscozitate sanvină care sunt la originea trombozei cerebrale (în poliglobulii, sindroame mieloproliferative, disglobulinemii, asociate unei hipercoagulări secundare în boli sistemice:

ca LED, carcinoame, eclampsie).

8. *Vasospasmul* poate produce obstrucţii arteriale în hemoragii sub arahnoidiene, migrenă, traumatisme.

Trombusul format poate evolua în trei moduri: devine ocluziv; organizare locală şi se încorporează în peretele arterial; se poate detaşa şi constitui embolia.

Infarctele cerebrale fără ocluzie arterială ca AIT pun probleme patogeniei ischemiei cerebrale luându-se în considerare trei mecanisme: spasmul vascular, teoria hemodinamică şi tromboembolică.

Spasmul vascular se discută în circumstanţe particulare, ca hemoragia subarahnoidiană şi iritaţia mecanică în cazul efectuării arteriografiei.

Ischemia de origine hemodinamică prin diminuarea debitului sangvin într-un teritoriu neocluzat este foarte rară, dar poate antrena o ischemie locală dacă coexistă cu multiple stenoze şi ocluzia sau stenoza seriată pe o arteră importantă a sistemului anastomotic.

Accidentele ischemice cerebrale sunt clasificate după

tabloul clinic definit prin caracterul topografic şi evolutiv al manifestărilor neurologice în:

— Accident ischemic tranzitor (AIT);

— Accident ischemic constituit (infarctul cerebral) cu formele clinice – reversibil, în progresie, sechelar.

Accidentul ischemic tranzitor

Accidentul ischemic tranzitor (AIT) este o ischemie într-un teritoriu localizat al creierului, antrenând un deficit al cărui durată nu depăşeşte 24 h, în mod obişnuit câteva minute şi care regresează fără a lăsa sechele.

AIT reprezintă o urgenţă neurologică în măsura în care precede uneori tromboza ateromatoasă a unui vas.

În mod obişnuit, simptomatologia prezentată de un bolnav se repetă identic în primele două săptămâni până la câteva luni, de la primul episod, uneori dispare pentru ani. Unele circumstanţe pot sugera apariţia unor tromboze într-un interval scurt: creşterea frecvenţei AIT, deficit a cărui durată creşte, caracter matinal mai ales la trezire.

Pentru explicarea simptomatologiei clinice se discută 2 fenomene:

— Sediul distal al zonei de ischemie;

— Suferinţa unui teritoriu cu regim vascular precar. Această ipoteză nu explică totul în geneza unui AIT şi în special prezenţa leziunilor ateromatoase puţin stenozate, fără modificări hemodinamice. A fost evocată posibilitatea unei embolii arterio-arteriale, observaţiile clinice au fost raportate la bolnavii purtători ai unor plăci ateromatoase la bifurcatia carotidei, victimele unei cecităţi monoculare tranzitorii la care examenul

FO a permis să se vadă mici coaguli fibrinoplachetari şi material ateromatos. Micile embolii care obstruează ramurile arteriale mici se lizează spontan. Plăcile ateromatoase puţin stenozante, dacă sunt ulcerate, produc stagnări ale curentului

sangvin, ceea ce reprezintă factori favorizanţi ai trombozei murale.

Mecanismele care produc AIT sunt numeroase, iar la majoritatea există, o intricare a mai multora, de aceea cunoaşterea lor condiţionează conduita terapeuticii.

În mod obişnuit, insuficienţa vertebro-bazilară este de natură hemodinamică, în timp ce simptomatologia carotidiană este mai curând embolică.

Ocluzia tranzitorie, prin compresiunea unei artere cerebrale magistrale, de regulă artera vertebrală, poate fi întâlnită în spondilartroze cervicale prin mişcările capului.

Mecanismul de furt (Steal sindrom) este găsit în arterele cerebrale extracraniene şi, mai rar, la intracraniene.

Rolul angiospasmului cerebral este incriminat în patogenia AIT, când apare ca urmare a leziunilor mecanice a arterei în timpul angiografiei cerebrale, rupturii anevrismului sau malformaţiei vasculare.

O particularitate a cauzei tromboembolice a AIT este caracterul ei temporar. Acest fenomen se poate realiza prin: reperfuzia imediată a teritoriului arterei ocluzionate prin reţeaua de anastomoze arteriale care însă trebuie să fie permeabile şi să fie ţinute într-o stare funcţională optimă printr-o presiune sistemică suficientă, fragmentarea sau dizolvarea embolusului de către curentul sangvin şi restabilirea debitului circulator cerebral.

Un anumit procent de AIT poate fi realizat prin perturbări hemodinamice ce pot fi determinate în următoarele circumstanţe: scăderea temporară a presiunii de perfuzie consecinţa unei hipotensiuni arteriale sistolice (TA mai mic de 6 – 7 cm Hb) la bolnavi cu hipotensiune ortostatica, modificări ale excitabilităţii sinusului carotidian sau în sindromul Adam-Stokes, perturbarea locală sau generală a autoreglării.

Principalul mecanism de producere a AIT este considerat cel embolic.

Debutul simptomatologiei neurologice este acut.

Simptomatologia clinică a AIT a fost grupată în 3 tipuri în funcţie de teritoriul vascular cerebral în care se produce: carotidian, vertebro-bazilar şi global.

— AIT carotidian este sugerat când bolnavul are cecitate monoculară fugace, hemianestezie, hemipareză fugace, pareză facială, afazie trecătoare.

— AIT vertebro-bazilar se manifestă cu pareze tranzitorii de oculomotori, disartrie, drop-attacks (prăbuşire fulgerătoare cu sau fără pierderea stării de conştientă), vertij, diplopie, hipoacuzie, tetraplegie sau hemipareze în basculă.

— AIT global are incidenţă mult mai mică, se întâlneşte la bolnavi aterosclerotici cu leziuni bilaterale, cu interesarea atât a sistemului carotidian, cât şi vertebro-bazilar. În acest tip de AIT sunt încadrate:

pierderi de cunoştinţă episodice, de durată variabilă, stări confuzionale episodice, ictus amnistic (atribuit unei ischemii tranzitorii în sistemul limbic, diencefal sau vertebro-bazilar).

Diagnosticul diferenţial al simptomatologiei din cadrul AIT se face cu:

— Crize epileptice;

— Hipoglicemie la diabetici;

— Migrene acompaniate;

— Pseudoictusuri din tumori cerebrale (meningioame).

Investigaţiile paraclinice se efectuează pentru depistarea cauzei AIT, excluderea altor cauze care ar produce simptome asemănătoare, descoperirea factorilor de risc.

Astfel se explorează cordul, sistemul arterial, se caută factorii de risc etc.

Explorarea cordului şi a sistemului arterial se face prin

examene neinvazive ca: EKG, grafie torace, TA la toate membrele, palparea şi ascultarea arterelor, examen FO, ecografie cardiacă pentru depistarea cauzelor cardiace care au şi alte semne sugestive şi examene invazive ca arteriografia carotidiană şi vertebro-bazilară.

Explorarea circulaţiei cerebrale se face prin examene:

— Eco-Doppler carotidian şi transcranian, gamaangioencefalografie cu izotopi, determinarea debitului sangvin cerebral, CT cranio-cerebral.

RMN cranio-cerebral, EEG.

Pentru determinarea factorilor de risc sangvini generali se fac următoarele probe biologice: hemoleucogramă; trombocite; coagulogramă cu teste de agregare; vâscozitate sangvină; factori procoagulanţi; lipide-gemia; glicemie; acid uric; teste imunologice pentru boli de sistem etc.

Evoluţia naturală a AIT a evidenţiat următoarele aspecte importante: caracter repetitiv în 80% cu frecvenţă mare în primul an; după 3 ani la 50% se repetă sau dispare; caracter recurent la 77% în teritoriul aceleiaşi artere; riscul apariţiei unui accident constituit între 12 – 62% cu risc mult mai ridicat în primul an.

Depistarea şi evaluarea factorilor de risc prezintă o importantă deosebită şi tratarea lor constituie un factor hotărâtor în evoluţia AIT şi prevenirea accidentului constituit.

Accidentul ischemic constituit – infarctul cerebral

Indiferent de etiologie şi mecanismele fiziopatologice, reprezintă consecinţele suferinţei sau distrugerii neuronale din teritoriul vascular lezat.

Tabloul clinic, evoluţia, prognosticul şi posibilităţile de recuperare ale infarctelor cerebrale sunt particulare teritoriului de distribuţie al vasului obstruat. Sunt descrise câteva din sindroamele vasculare care apar prin obstrucţia lor.

Sindromul de arc aortic înglobează semnele clinice provocate de procesele obstructive şi stenozele arcului şi ale principalilor pediculi vasculari ai săi: trunchiul brahiocefalic, artera carotidă primitivă stângă, artera subclavie stângă.

Etiopatogenia: obstrucţiei arcului aortic poate fi:

arterita Takayashu-Onishi este o arterită productivă, încadrată în tipul colagenozelor; interesează tunica medie a arterelor elastice cu necroza fibrelor elastice şi musculare asociată sau determinată de un proces inflamator cu participarea celulelor gigante Langhans, limfocite, plasmocite, cu realizarea unui granulom. Leziunile au drept consecinţă îngroşarea tunicii interne ce provoacă fenomene trombotice şi scleroza adventicei.

Procesul arteritic poate afecta şi aorta descendentă, arterele coronare, pulmonare, mezenterice cu consecinţele respective.

alte arterite precum: arterita obliterantă (boala Buerger) şi arterita cu celule gigante (Horton).

luesul şi anevrismul luetic, tuberculoză.

ateroscleroza în special cauza leziunii arcului aortic la vârstnici.

traumatismele anomaliile congenitale (persistenţa canalului arterial, coarctaţia de aortă).

emboliile.

compresiunea extravasculară cum ar fi coasta cervicală.

Simptomatologia clinică depinde de întinderea leziunilor vasculare, numărul vaselor afectate, localizarea proceselor stenozante sau obliterante.

Debutul bolii este atipic cu cefalee, vertij, surditate, hemianopsie, tulburări senzitive, amauroze tranzitorii. Tulburările pot fi tranzitorii şi p°* fi încadrate în AIT vertebro-bazilar sau carotidian.

Tabloul clinic complet este realizat de tulburări în

teritoriul vaselor interesate cu:

— Semne de ischemie periferică (mai ales, în membrele superioare, cu absenţa pulsului la radială; absenţa pulsului la carotidă şi temporală superficială). Apare uneori o claudicaţie intermitentă a membrelor superioare la eforturi repetate şi prelungite. Leziunile inflamatorii şi aterosclerotice modifică sensibilitatea presoreceptorilor din sinusul carotidian, cu scăderea TA, vertij, pierderea stării de conştientă şi sindrom Adams-Stokes la flexia sau rotaţia capului, hipotensiune ortostatică;

— Semne oftalmologice cu amauroze uni- sau bilaterale, hemianopsii, scăderea TACR, iar examenul FO arată vase dilatate, hemoragii retiniene, microanevrisme;

— Sindroame neurologice care reprezintă manifestările accidentelor ischemice carotidiene şi/sau vertebro-bazilar şi vor fi descrise în capitolele privind sindroamele oclusive ale acestor sisteme.

Aceste localizări ocluzive se manifestă printr-o simptomatologie foarte variată, şi totuşi, se individualizează două sindroame topografice.

1. *Sindromul de furt subclavicular* (Steal sindrom) care este provocat de ocluzia arterei subclaviculare proximal de originea arterei vertebrale şi determină hemodinamic o inversiune a direcţiei fluxului sangvin în vertebrala homolaterală. Acest furt se realizează pe seama curentului sangvin din vertebrala controlaterală şi/sau trunchiul bazilar, putând genera tulburări ischemice cerebrale.

Tabloul clinic se manifestă prin: sindrom de ischemie periferică a membrului superior ipsilateral, care apare la efort, şi bolnavul prezintă parestezii, dureri de tip claudicant, diminuarea forţei musculare, cianoză şi scăderea temperaturii cutanate şi prin semne de suferinţă cerebrală în teritoriul vertebro-bazilar.

La începutul afecţiunii, fenomenele neurologice sunt ca AIT vertebro-bazilar; accidentele constituite îmbracă diverse sindroame de trunchi cerebral.

Obiectivarea clinică a sindromului se face prin descoperirea unor sufluri în fosa subclaviculară diminuarea sau absenţa pulsului radial, prezenţa modificărilor velocimetriei Doppler la nivelul arterei subclaviculare, vertebrale şi/sau humerale, iar confirmarea clinică este dată de arteriografie.

2. *Sindromul ocluziv al trunchiului brahiocefalic*, care se exprimă prin sindrom carotidian, sindrom vertebrobazilar şi sindrom de ischemie periferică a membrului superior.

Prezenţa unui suflu sistolic carotidian, absenţa pulsului la carotidă, temporala superficială şi humerală constituie semne importante pentru diagnostic.

Sindroamele ischemice carotidiene pot îmbrăca tablouri clinice diferite.

Etiologia ocluziei carotidiene poate fi:

ateroscleroza (aproximativ 60%); localizarea preferenţială a leziunilor aterosclerotice este la nivelul sinusului carotidian, sifonului caroti dian, carotidei comune.

Principalele tipuri de modificări aterosclerotice sunt ocluziile şi stenozele. Ocluziile sunt urmate, de regulă, de extensia secundară a trombusului, anterograd, dar se extind şi pe arterele terminale; traumatismele care pot fi pe faţa laterală a gâtului, traumatizarea arterei în timpul angiografiilor, traumatismul intrabucal al regiunii retroamigdaliene.

Ramolismentele cerebrale ce apar în teritoriul carotidian sunt de 4 tipuri:

— Ramolisment hemisferic masiv, ce ocupă zona arterei cerebrale medii şi arterei cerebrale anterioare;

— Ramolismentul părăsilvian sau proximal;

— Ramolismentul marginal (de frontieră), care apare la

joncţiunea teritoriului ACM şi ACA;

— Ramolismentul distal, care apare sub formă de leziuni mici în zonele finale ale ramurilor ACM.

Simptomatologia ocluziei carotidiene poate fi împărţită în două grupe în funcţie de interesarea ramurilor acestei artere (artera oftalmică, ACA, ACM):

— Simptome retiniene cu cecitate monoculară, ce evoluează cu atrofie optică (ipsilaterală);

— Simptome cerebrale care sunt controlaterale şi se manifestă prin: hemiplegie cu localizarea brahio-facială, capsulară cu intensitate variabilă; tulburări de sensibilitate în hemicorpul controlateral; afazie în leziunile hemisferului dominant; hemianopsie omonimă.

Alte manifestări sunt:

crizele convulsivante generalizate sau focalizate care sunt foarte rare.

mioza localizată ipsilateral apare prin interesarea fibrelor simpatice pericarotidiene în regiunea cervicală.

tulburările vegetative cu anhidroză, modificarea temperaturii localizate în hemifaţa ipsilaterală se întâlnesc în tromboza de carotidă prin interesarea fibrelor vegetative care însoţesc carotida externă.

Semnele premonitorii sunt nespecifice: hemicranie, cefalee, tulburări psihice, regresia performanţelor intelectuale, episoade confuzionale, somnolenţă, lipotimii.

Pe lângă examenul neurologic, în diagnosticul examenului ocluziv arteriale este nevoie de o verificare atentă a arterelor prin palparea axului carotidian, ascultaţia arterelor gâtului.

Lipsa de specificitate a manifestărilor clinice din sindromul ocluziv carotidian este compensată cu datele pe care le oferă investigaţiile para-clinice. Astfel, eco Doppler carotidian, GAE, şi arteriografia diagnostică topografia exactă a leziunilor şi tipul

leziunii arteriale.

În raport cu manifestările clinice, sunt descrise următoarele forme clinice:

— Monosimptomatice – cea mai frecventă manifestare este dată de hemiplegie sau hemipareză, cecitate monooculară;

— Asimptomatică – explicată printr-o compensare a fenomenelor ischemice prin sistemele anastomatice;

— Forme asociate definite prin leziuni arteriale multiple care interesează şi sistemul vertebro-bazilar, carotidian controlateral.

După localizarea ocluziei la diversele niveluri se pot întâlni următoarele forme clinice:

1. Ocluzia arterei carotide comune cu ocluzia de tip proximal (care se încadrează în sindromul de arc aortic) şi de tip distal realizat de obstrucţia carotidei comune în regiunea superioară, interesând şi bifurcaţia. Semnele clinice sunt identice cu cele ale sindromului de arteră carotidă internă cu diminuarea sau abolirea pulsaţiilor la nivelul arterei carotide şi temporale superficiale;

2. Ocluzia arterei carotide interne care se manifestă cu un sindrom foarte variat în funcţie de localizarea obstrucţiei, intensitatea leziunilor ischemice.

Debutul poate fi cu o simptomatologie ce sugerează AIT. Se disting două sindroame ale carotidei interne:

— *Sindrom ocluziv extracranian* care determină leziuni cerebrale mai limitate şi un tablou mai puţin sever;

— *Sindrom ocluziv intracranian* care cuprinde două zone: porţiunea unde se desprinde artera oftalmică şi porţiunea terminală de bifurcaţie – Apar două manifestări clinice distincte: sindromul optico-piramidal

(Radovici şi Lascu) cu hemiplegie controlaterală şi cecitate unilaterală ipsilaterală şi tromboza porţiunii terminale a

ramificaţiei care se manifestă cu un ramolisment emisferic însoţit de edem perifocal care duc la fenomene de angajare a hipocampului, a amigdalelor cerebeloase şi hemoragii secundare în trunchiul cerebral.

Tabloul clinic se caracterizează prin instalarea unei hemiplegii cu comă, cu agravare progresivă; apar semnele de trunchi (strabism, midriază uni- sau bilaterală, tulburări cardio-respiratorii) şi exitus în l-11 zile.

Ocluzia carotidei bilaterale se poate manifesta asimptomatic sau cu manifestări ce sugerează infarcte emisferice cerebrale bilaterale cu tetra-plegie şi comă.

3. Ocluzia arterei cerebrale anterioare se manifestă prin sindroame de arteră cerebrală anterioară. Accidentele ischemice în acest teritoriu sunt mai rare.

Tabloul clinic este variat în funcţie de: locul ocluziei; starea funcţională a sistemelor de anastamoză (corticale şi prin comunicanta anterioară); variaţiile anatomice individuale.

Simptomatologia clinică este individualizată în:

— *Sindromul ischemic unilateral superficial* care se manifestă cu tulburări de motilitate (hemipareză controlaterală predominant crurală, achinezie în corpul controlateral cu tendinţă de fixare a atitudinilor, neglijare motorie, grasping reflex (reflexul de apucare forţată), tulburări ale motilităţii oculare (reducerea mişcărilor voluntare de lateralitate, neglijarea spaţiului vizual opus leziunii, fixarea privirii în punct fix şi imposibilitatea de redresare), tulburări psihice (indiferenţă, tulburări comporta-mentale), afazie (reducerea limbajului spontan, anomie), tulburări de sensibilitate la membrul inferior, tulburări de micţiune, crize convulsivante;

— *Sindromul unilateral profund* care se manifestă cu hemipareză faciobrahial (controlateral), deficit al vălului, al limbii, disartrie.

Ramolismentul bilateral de ACA evoluează cu un tablou clinic foarte sever cu paraplegie, tulburări sfincteriene, mutism akinetic.

4. Ocluzia arterei cerebrale medii se manifestă prin sindroamele arterei cerebrale medii care sunt cele mai frecvente. După topografie şi severitate au fost individualizate: ramolismentul silvian superficial şi profund.

Ramolismentul silvian superficial poate îmbrăca diferite forme:

anterior care clinic se manifestă prin hemipareză controlateral predominant faciobrahială, tulburări de sensibilitate interesând în special sensibilitatea profundă, paralizia mişcărilor conjugate a globilor oculari către partea opusă leziunii (îşi priveşte leziunea) afazie predominant motorie (în leziunile emisferului dominant).

posterior care se manifestă cu hemianopsie omonimă controlaterală, afazie senzorială în leziunile emisferului dominant, apraxie, acalculie, alexie, agnozie digitală, imposibilitatea de a distinge stânga de dreapta

(sindrom Gerstmann), anosognozie, agnozie spaţială, apraxie de îmbrăcat, hemiasomatognozie în leziunile emisferului minor.

Sunt individualizate şi sindroame parţiale prin obstrucţia unei singure artere corticale:

obstrucţia arterei orbito-frontale care se manifestă cu reflex de apucare forţată şi deviaţie conjugată a globilor oculari; sindromul arterei prerolandice cu tulburări motorii faciolingomasticatorie, disartrie, afazie motorie (în leziunile emisferului dominant), pierderea automatismelor şi apariţia perseverării; sindrom rolandic, care se manifestă cu hemiplegie faciobrahial sau numai paralizia mâinii şi afazie; sindromul arterei retrorolandice (parietale) manifestat cu un sindrom

senzitiv cortical, apraxie, neglijare motorie.

Ramolismentul silvian profund este manifestat cu hemiplegie proporţională, globală şi afazie Broca (în leziunile emisferului dominant).

Ramolismentul silvian total reuneşte perturbări multiple şi severe cu hemiplegie masivă, hemianestezie, hemianopsie omonimă, afazie sau tulburări de schemă corporală. Evoluţia este adesea mortală datorită edemului şi hipertensiunii intracraniene.

5. Ocluzia arterei coroidiene anterioare delimitează sindromul arterei coroidiene anterioare. Tabloul clinic se manifestă cu hemiplegie spastică, de obicei cu predominanţă crurală, hemihipoestezie, hemianopsie, mişcări balice. În general nu se diagnostică clinic, ci anatomic.

Sindroamele ischemice în teritoriul sistemului vertebro-bazilar reprezintă o manifestare frecventă a bolilor cerebro-vasculare, prezenţa acestei patologii fiind întâlnită la ori ce vârstă.

Reamintim câteva particularităţi ale circulaţiei vertebro-bazilare:

— Debitul circulator vertebral realizează doar 15 – 20% din debitul carotidian;

— Viteza de circulaţie este mai mică;

— Presiunea arterială este egală cu cea din sistemul carotidian;

— Deşi nu există sept, în artera bazilară fluxurile sangvine de la cele două artere vertebrale sunt separate (separatismul sangvin bazilar)

— Există o unitate funcţională între cele două artere vertebrale (cuplul vertebral) – cu posibilitatea lor de supleere.

Etiologia ocluziei arterelor din sistemul vertebro-bazilar este: ateroscleroza (predominanţa localizării ateromului este în regiunea proximală a arterei vertebrale, zona terminală a

vertebralei, partea inferioară a bazilarei), embolia cardiacă, embolia arterio-arterială, compresiunea extrinsecă prin patologia coloanei întâlnită mai frecvent având în vedere raporturile strânse topografice ale arterelor vertebrale cu canalul osteoligamentar al coloanei cervicale superioare şi cu joncţiunea occipito-atlantoidă. Factorii traumatici, şi variantele anatomice congenitale ale arterelor constituie alţi factori etiologici.

În funcţie de întinderea lor ramolismentele vertebro-bazilare sunt de trei tipuri: infarcte masive, localizate şi difuze.

Simptomatologia clinică este foarte bogată şi variată, ţinând cont de Numeroasele formaţiuni anatomice cu funcţii diverse concentrate în aceste teritorii.

Principalele manifestări sunt:

— Deficite motorii sub formă de hemipareze sau hemiplegie, cu sau fără paralizie facială, cu caracter uneori în basculă, în contextul unor sindroame alterne, parapareză, diplegie facială, hemiplegie cruciată;

— Tulburări de sensibilitate sub formă da parestezii cu topografie diferită de hemicorp, la faţă, uni- sau bilaterale, cheiroorale, cefalee; obiectiv tulburările de sensibilitate sunt sub formă de hipoesterezie sau anestezie într-un hemicorp sau la faţă, cu caracter altern sau disociaţie, de regulă seringomielic;

— Tulburări cerebeloase, paleosau neocerebeloase, în raport cu originea lor;

— Mişcări involuntare care apar sub forme diferite: mioclonii ale vălului, faringelui şi laringelui, uneori asociate cu mişcări ale globilor oculari

(apar în leziunile fascicolului central al calotei, olivei bulbară); mişcări coreice sau coreoatetozice; hemibalism: tremurături de tip parkinsonian, cerebelos;

— Tulburări oculare cu paralizie de oculomotorii,

modificări pupilare, paralizii conjugate ale globilor oculari (sindrom Foville sau Parinaud), paralizii internucleare, diskinezie oculară cu tipuri caracteristice de mişcări oculare cu valoare localizatorie ca: bobbing ocular (deviaţie rapidă a globilor oculari în jos, cu ridicare lentă – leziune pontină) şi skew deviation (poziţie oblică a globilor oculari – globul ocular de partea leziunii deviat în jos şi în afară şi celălalt în sus şi în afară);

— Tulburări vizuale sub formă de modificări de câmp vizual, hemianopsii omonime, dublă hemianopsie;

— Paralizii de nervi cranieni cu sindrom vestibular, disartrii, disfonii etc;

— Sindroame reticulare cu rigiditate prin decerebrare, tulburări somnveghe, tulburări de stări de conştientă (comă, somnolenţă, confuzie)

mutism akinetic, sindrom loked-in, halucinoze;

— Tulburări vegetative sub formă de sughiţ, greaţă, vărsături şi tulburări vasomotorii, variaţii tensionale, tulburări respiratorii (respiraţii

Chayne-Stokes, hiperventilaţie, ataxie respiratorie);

— Tulburări psihice cu tulburări de memorie, sindrom confuzional, dezorientare spaţială.

În obstrucţia arterelor din sistemul vertebro-bazilar există unele particularităţi clinice care au o mare importanţă practică.

Ocluzia arterei vertebrale. Prin obstrucţia arterei vertebrale infarctele sunt localizate în bulb, în special în aria laterală şi în cerebel, infarcte în teritoriul arterei cerebrale posterioare şi în trunchi. Sindroa-mele realizate sunt: sindromul lateral bulbar (Wallenberg), sindroame de ocluzie totală a arterei spinale anterioare sau centromedulare, sindroame anterioare şi posterioare pontine şi mezencefalice, sindroame cerebeloase. Ocluziile bilaterale de arteră vertebrală determină tablouri clinice cu suferinţă bilaterală de trunchi cerebral, cerebel şi

regiunea occipitală a creierului.

Ocluzia arterei bazilare. Spre deosebire de celelalte trunchiuri arteriale în cazul ocluziilor sau stenozelor arterei bazilare ramolismentele cerebrale sunt totdeauna prezente, localizate în teritoriul protuberanţial, peduncular, bilateral şi uneori cu localizări multiple. Ceea ce este esenţial în sindroamele ocluzive bazilare este prezenţa în antecedentele acestor bolnavi a episoadelor de AIT vertebro-bazilar. Sindroamele constituite prin obstrucţie de bazilară pot evolua: acut sau progresiv. Evoluţia acută este dominată de tulburări ale stării de conştientă, tetra-plegie, paralizii oculomotorii, tulburări respiratorii şi de cele mai multe ori exitus, iar în caz de supravieţuire determină – sechele importante. Formele progresive se caracterizează prin deficite neurologice cu evoluţie ondulantă pentru a duce, în final, la accidente definitive, masive.

În funcţie de întinderea şi caracterul ramolismentului sunt descrise două forme: tromboza bazilară globală şi parţială.

— *Tromboza bazilară globală* – se manifestă cu tulburări de conştientă, de la stări confuzionale până la comă, cu fluctuaţii în intensitate, mutism akinetic, fenomene de rigiditate, sindrom loked-in, deficite motorii cu paralizii de nervi cranieni, paralizii de oculomotricitate, paralizii de verticalitate, orizontalitate, internucleare, modificări pupilare cu mioză bilaterală, anizocorie, tulburări vegetative cu modificări de ritm respirator, dereglări termice, tulburări sfincteriene;

— *Tromboza bazilară parţială* cu instalarea unor ramolismente izolate ce pot realiza sindroame segmentare de trunchi. Prognosticul lor este favorabil. Obstrucţia segmentului oral al arterei bazilare realizează sindroame pontomezencefalice şi talamice. Clasic, aceste localizări se manifestă cu paralizii bilaterale de oculomotor comun, hipersomie, rigiditate

Parkinsoniană.

Prin obstrucţia arterelor colaterale ale sistemului vertebro bazilar apar sindroame de trunchi cerebral care amintesc sistematizarea teritoriilor arteriale din trunchiul cerebral. În linii generale vascularizaţia în trunchiul cerebral cuprinde trei teritorii, valabile la toate nivelurile:

— Median – tributar arterelor paramediane;

— Lateral – irigat de arterele circumferenţiale scurte;

— Posterior – dependent de arterele circumferenţiale lungi;

Topografic leziunile pot fi la nivelul bulbului, punţii, mezencefalul.

Sindroamele bulbare sunt sistematizate în:

— *Sindromul median* (paramedian Foix şi Hillemand, interolivar – Dejerine), caracterizat prin hemiplegie controlaterală cu respectarea fetei tulburări de sensibilitate cu disociaţie tabetică, paralizia limbii cu atrofii şi fasciculaţii. Sindromul apare în obstrucţia arterelor paramediane ce provin din arterele spinale anterioare sau din artera vertebrală;

— *Sindromul lateral bulbar* (Wallenberg) caracterizat prin simptomatologie de aceeaşi parte cu leziunea (hemianestezie a feţei, diminuarea reflexului cornean, paralizia vălului, cu tulburări de fonaţie şi deglutitie sindrom vestibular, hemisindrom cerebelos, sindrom Claude-Bernard-Horner), sughiţ, tulburări respiratorii şi de partea opusă a leziunii cu hemihipoestezie termoalgică ce respectă faţa. Acest sindrom apare prin obstrucţia arterei vertebrale sau arterei cerebeloase postero-inferioare sau a arterei fosetei laterale a bulbului;

— *Sindromul posterior* se caracterizează prin hemisindrom cerebelos şi cohleo-vestibular, de aceeaşi parte cu leziunea iar controlateral prin hemianestezie pentru sensibilitatea profundă. Sindromul apare prin obstrucţia arterei cerebeloase postero-inferioare.

Sindroame protuberanţiale sunt:

— *Sindromul paramedian pontin* constituie forma cea mai frecventă. În leziuni unilaterale se manifestă prin hemipareză sau hemiplegie contralaterală, iar leziunile bilaterale realizează o paraplegie şi rar tetraplegie, paralizie facială periferică, eventual paralizie VI. Sindromul apare prin obstrucţia arterelor paramediane;

— *Sindromul lateral* se caracterizează prin sindrom cerebelos ipsilateral, hemipareză controlaterală, hemihipoestezie, cu disociaţii seringomielice. Sindromul apare prin obstrucţia arterelor circumferenţiale scurte. Când este interesată artera cerebeloasă mijlocie, apar paralizia de

V, VII, surditatea şi sindrom Claude-Bernard-Horner;

— *Sindromul posterior* (sau *calotă pontină*) este consecinţa obstrucţiilor arterelor circumferenţiale lungi. Dacă leziunea este în regiunea caudală, se caracterizează homolateral prin: anestezia feţei, paralizie periferică VII şi

VI, Foville protuberanţial inferior, iar controlateral prin hemipareză, hemianestezie termoalgică. Se pot asocia mioclonii ale vălului, paralizia internucleare. În leziuni ale capătului rostal apar homolateral sindrom Foville superior, sindrom cerebelos, mişcări coreoatetozice, iar heterolateral – hemihipoestezie globală. Se asociază sindrom Claude-Bernard-Horner, sindrom vestibular, mutism akinetic şi rigiditate prin decerebrare.

Sindroame mezencefalice sunt mai rare şi pot fi grupate în:

— *Sindromul median*, ce se caracterizează prin hemipareză controlaterală, cu paralizie facială de tip central şi ipsilateral, paralizie parţială sau totală de oculomotor comun;

— *Sindromul mediolateral* sau de *nucleu roşu* ce se manifestă prin: sindromul Benedikt (paralizie homolaterală de oculomotor comun, mişcări coreoatetozice controlaterale); şi sindromul Claude (paralizia homolaterală de nucleu III şi IV

uneori şi hemisindrom cerebelos controlateral).

Acest sindrom este datorat obstrucţiei pedicului arterial retromamilar;

— *Sindromul tegmentului mezencefalic* care se caracterizează prin: sindrom Parinaud, paralizie de convergenţă şi areflexie pupilară, fiind consecinţa obliterării arterei cerebrale posterioare sau a pedicului retromamilar;

— *Sindromul substanţei cenuşii periapeductale* (Kestenbaum) include paralizia de verticalitate, anomalii pupilare, spasme de convergenţă, nistagmus retractor (mişcări neregulate, clonice ale globilor oculari, care apar când bolnavul priveşte mai ales în sus), contracţie patologică a pleoapei (semn Collier). Sindromul apare prin obstrucţia arterelor interpediculare ce provin din artera cerebrală posterioară.

— *Sindromul arterei cerebeloase superioare* homolateral se manifestă prin hemisindrom cerebelos, sindrom Claude-Bernard-Horner, miclonii, iar controlateral cu hipoestezie termoalgică, hipoacuzie şi paralizie de IV.

Sindroamele arterei cerebrale posterioare apar prin obstrucţia arterei cerebrale posterioare.

Particularitatea anatomică şi funcţională a arterei cerebrale posterioare o constituie legătura acesteia atât cu sistemul vertebro-bazilar, ca ram terminal al acestuia şi cu cel carotidian prin sistemul anastomotic al poligonului Willis. Consecinţa este că patologia acestei artere poate exprima perturbări din ambele sisteme.

Ca etiologie a ocluziei arterei cerebrale posterioare enumerăm: ateroscleroza, embolia, compresia arterei prin fenomenul de angajare hipocampică în fanta Bichat în hipertensiune intracraniană.

Artera cerebrală posterioară vascularizează formaţiuni anatomice complexe, cu funcţii importante, ceea ce determină

manifestări clinice foarte diferite şi variate.

Prin ocluzia arterei cerebrale posteriore apar următoarele sindroame topografice totale şi parţiale:

Sindromul total (*global*) se caracterizează prin: anormali de câmp vizual, halucinaţii, agnozie vizuală, dezorientare temporo-spaţială, tulburări de memorie, alexie, sindrom talamic, mişcări involuntare (coree, atetoză, hemibalism), tulburări cerebeloase, hemipareze, afazie Wernike

(în afectarea emisferului dominant), sindroame pedunculare.

— *Sindromul parţial* poate fi:

— Superficial (cortical) – clinic se manifestă cu tulburări de câmp vizual, hemianopsie omonimă laterală, dublă hemianopsie (cecitate corticală) cu păstrarea vederii centrale, hemianopsii în cadran; tulburări ale percepţiei vizuale cu halucinaţii, metamorfopsii; alloestezie optică (persistenţa anormală a imaginilor după îndepărtarea excitantului vizual) agnozii vizuale (ex. prozopagnosie, alexie), tulburări amnezice – afazie senzorială;

— Profund – cuprinde 2 forme: sindromul talamic şi sindromul subtalamic

Sindromul talamic este descris la capitolul sindroame topografice.

Sindroamele talamice vasculare sunt următoarele:

— Sindromul talamic posterolateral produs de leziuni în teritoriul talamo-geniculat care se caracterizează prin: hemipareză rapid regresivă hemianestezie superficială cu tulburări de sensibilitate profundă localizată la membrul inferior, durere talamică, hemiataxie şi astereognozie mişcări coreoatetozice;

— Sindromul anterolateral produs prin leziuni în teritoriul talamoperforat care se caracterizează prin hemiataxie

cerebeloasă, mişcări coreoatetozice, mână talamică, tulburări obiective ale sensibilităţii feţei;

— Sindromul lenticulooptic cu tulburări motorii, hemianestezie, durere localizată în special la membrul inferior.

Sindroame subtalamice apar în cazul interesării arterelor cerebrală posterioare şi coroidiene posterioare. Se caracterizează prin: hemipareză, hemianestezie, mişcări coreoatetozice, hemibalism, sindrom cerebelos, hemianopsie omonimă laterală.

În concluzie, cele mai frecvente cauze ale infarctului cerebral sunt: ateroscleroza vaselor mari de la nivelul gâtului; bolile cardiace, hipertensiune arterială; arteriolosclerozăşi arteriosclerozăcare produce, în timp, modificări ale peretelui arterial de tip hialinoză, degenerare a colagenului din peretele vascular. În final, peretele vascular este infiltrat cu o substanţă hialină.

Arteriolosclerozăeste proliferare a peretelui vascular cu hipertrofia peretelui.

Arteriosclerozăproduce leziunea vaselor cu diferite calibre caracterizate prin proliferarea şi metaplazia conjunctivă a peretelui, fibrozarea intimei, îngroşarea şi clivarea elasticei interne, fibroza adventicei, iar în stadii foarte avansate elementele elastice şi musculare sunt înlocuite de ţesut fibros şi este asociat cu ateromatoza.

Alte cauze ale infarctelor cerebrale sunt: leziuni compresive (hema-toame, tumori, angajări în cadrul hipertensiunii intracraniene), infecţii virale, boli metabolice (hipoglicemie, hiperglicemie), boli renale, arterite, boli infecţioase, boli colagen, amiloidoză.

Istoria bolii este foarte importantă pentru depistarea etiologiei infarctului cerebral. În acest sens trebuie să ţinem seama de cauze intravasculare (hipercoagulare, hipervâscozitate, hipocoagulare, deshidratare, hemiconcentrare; hipertensiune

arterială); cauze ale peretelui vascular (anevrisme, ateromatoză, arterioscleroză, infecţii, inflamaţii, tromboze), cauze generale ca: asistolie 8"; scăderea funcţiei cardiace în caz de şoc, bradicardie < 30 – 40/minut, tamponadă, insuficienţă cardiacă severă; anemii severe; hipoxemie Pa 02 < 35 – 40 mm Hg; intoxicaţii (CO); status epileptic prelungit.

Infarctele de etiologie venoasă pot apărea nu numai secundar trombozelor venoase mari şi/sau a sinusurilor, ci şi în condiţiile de îngreunare a drenajului venos cerebral de cauză extracerebrală ca stază în sistemul cav superior, insuficienţă de cord drept.

Infarctul cerebral, în funcţie de evoluţie, poate fi reversibil, în progresie, complet.

Modul de instalare a simptomatologiei este în funcţie de etiologie: embolia din teritoriul unei artere mari sau cardiace dă un deficit maximal cu debut brutal şi deseori cu pierderea stării de conştientă; complicaţiile ateromului se caracterizează prin simptomatologie ca AIT şi uneori cu agravare în scară. Un debut acut cu progresia simptomatologiei sau un debut în trepte sau în somn, sugerează tromboza.

Întrebările care trebuie să însoţească apariţia simptomatologiei sunt legate de alterarea conştientei, cefaleea, tulburări de vedere, tulburări de echilibru, factori de risc, antecedente familiale, evoluţia simptomatologiei până în momentul examenului. Agravările secundare pot fi prin repetarea proceselor embolice sau formarea edemului cerebral.

Bolnavul cu accident cerebral va fi examinat cu atenţie deosebită şi se va insista pe examenul cordului şi a vaselor, TA în ortostatism şi clino-statism (va fi luată la ambele membre superioare), examenul aparatului respirator, curba temperaturii şi examenul neurologic care se vor efectua repetat; se va insista pe examenul fundului de ochi.

Pentru argumentarea diagnosticului de accident vascular cerebral, se vor evalua probele sangvine (hemoleucogramă, trombocite, VSH, coagulo-gramă, vâscozitate), probele biologice (fibrinogen, probe imunologice, gli-cemie, colesterol, uree, acid uric, lipide, lipidogramă, ionogramă, probe hepatice); şi testele seriologice pentru infecţii virale, sifilis, TBC.

Bolnavului i se vor efectua, de regulă, grafie cord – pulmon, craniu, EKG, EEG, iar când este suspectat de embolie, se vor efectua ecografia cardiacă şi monitorizarea cardiacă Holter.

Progresul imagisticii cerebrale a modificat considerabil condiţiile de diagnostic a accidentului vascular cerebral.

Examenele eco Doppler carotidian, vertebral şi transcranian dau informaţii asupra pereţilor vasculari, asupra modificării vitezei şi sensului circulator.

Examenele SPECT şi PET dau informaţii asupra fluxului cerebral regional şi diferenţiază ţesutul viabil de cel necrozat.

La un bolnav cu stenoze sau obstrucţii arteriale simptomatice sau asimptomatice se detectează dacă fluxul sangvin regional este compromis şi dacă în emisfera contrololaterală este performant; astfel, se poate prognostica evoluţia şi viitorul bolnavului; totodată se poate justifica aplica-rea unui tratament agresiv.

Examenul CT craniocerebral trebuie efectuat cât se poate de curând pentru a diferenţia un infarct de o hemoragie, pentru a localiza şi evalua leziunile cerebrale.

Imagistica prin RMN permite vizualizarea infarctelor cerebrale care nu au fost evidenţiate la examenul CT cranio-cerebral (infarctele din trunchiul cerebral, fosa posterioară, lacunele); de asemeni, se pot studia direct peretele arterial şi fluxul sangvin al cărui semnal este diferit de al ţesutului cerebral staţionar.

Aceste proprietăţi au făcut posibile obţinerea unei imagini

bi- şi tridimensionale a fluxului circulator (angiografie pentru rezonanţă magnetică).

Angiografia vaselor cerebrale este efectuată în accidentele cerebrale pentru evaluarea vasculară, eventualele posibilităţi de supleere sau existenţa altor obstrucţii (în special, pe arterele mai mici). Se efectuează mai ales, pentru oportunitatea intervenţiilor chirurgicale terapeutice şi în diagnosticul malformaţiilor vasculare.

Fiind o metodă invazivă de diagnostic la bolnavii vasculari, arterio-grafia se va recomanda în condiţiile în care beneficiul justifică riscul intervenţional.

Infarctul cerebelos este consecinţa parenchimatoasă provocată de ocluzia unei artere destinate vascularizaţiei cerebelului. Fiecare din arterele cerebeloase irigă un teritoriu din trunchiul cerebral şi un teritoriu în cerebel, explicând posibilitatea infarctului cerebelos, asociat şi complicat cu infarcte laterale ale trunchiului cerebral.

Infarctul de cerebel este rar, totuşi, posibilitatea unei evoluţii către infarct edematos mortal şi rezultatele bune obţinute de chirurgie în aceste cazuri fac necesară o mai bună cunoaştere a acestor infarcte.

Deşi tabloul clinic, inaugural este în primele ore acelaşi, există două forme clinice individualizate, după evoluţia clinică ulterioară:

1. *forma benignă* – legată de obstrucţia unei ramuri distale a arterei cerebeloase, având drept consecinţă constituirea unui infarct localizat al cerebelului, de talie mică;

2. *forma edematoasă* (foarte gravă clinic) – legată de obstrucţia proximală (artera vertebrală) sau a unei artere cerebeloase, având drept consecinţă instalarea unui infarct cerebelos întins, mai mare de o treime din emisferă, eventual însoţit (în 20% din cazuri) de o ischemie a trunchiului cerebral.

Gravitatea acestei forme este legată de întinderea infarctului şi de demul secundar din fosa posterioară, responsabil de compresiunea trunchiului cerebral, cu angajare amigdaliană şi constituirea unei hidrocefalii obstructive prin compresia ventriculului IV şi a apeductului Sylvius. Evoluţia acestora este pseudotumorală.

Studiul clinicopatologic şi neuro-imageria modernă a permis delimitarea tabloului clinic al infarctului din teritoriul fiecărei artere cerebeloase şi a ramurilor sale de diviziune, artera cerebeloasă superioară, artere cerebeloase antero-inferioare, artere cerebeloase postero-inferioare.

Infarctul teritoriului arterei cerebeloase superioare se caracterizează prin leziuni în teritoriul rostral al trunchiului cerebral lobii occipitali, temporal, hipotalamus, mezencefal şi partea ventrală a punţii. Uneori, infarctul teritoriului arterei cerebeloase superioare este asociat cu un infarct al teritoriului arterei cerebeloase postero-inferioare şi antero-inferioare. Este frecvent edematos, explicând compresiunea trunchiului cerebral şi angajarea amigdalelor cerebeloase.

Infarctul teritoriului arterei cerebeloase superioare se manifestă prin:

— Sindrom clasic descris de Mills (1908 şi 1912) şi Guillain (1928)

caracterizat prin: pe partea leziunii se constată sindrom cerebelos kinetic al membrelor şi un sindrom Claude-Bernard-Horner, iar pe partea opusă o anestezie termoalgică şi o paralizie a nervului IV cranian.

— Sindroamele terminaţiilor trunchiului bazilar – manifestările inaugurale sunt: tulburări de vedere, vărsături, vertij, diplopie, parestezii, slăbiciune în membre, somnolenţă. Examenul clinic poate găsi: sindrom occipital (cecitate corticală sau hemianopsie, agnozie vizuală, tulburări de memorie,

confuzie), sindrom Balint, sindrom talamomezencefalic, sindrom Claude-Bernard-Horner, afazie transcortico-motorie, sindrom

Parinaud, sindrom subtalamic (hemibalism), sindrom Benedikt (paralizie de nerv oculomotor comun, izolată, sau mişcări anormale controlaterale), sindrom Weber, retracţie palpebrală, deviaţie tonică a ochilor, tulburări

Pupilare, somnolenţă, halucinoză. Se mai pot asocia şi alte semne:

sindrom cerebelos al membrelor, hemiplegie, anestezie la durere, oftalmoplegie internucleară.

— Coma cu instalare acută este un tablou clinic frecvent, deseori asociat cu tetraplegie şi paralizie de oculomotori.

— Anumite infarcte din teritoriul arterei cerebeloase superioare sunt mascate de semnele unui infarct embolie simultan al unei artere silvieriehemiplegie brahiofacială senzitivo-motorie cu ataxie (9%). Acestea sunt asociate la o sursă cardiacă de embolie.

— Semnele cerebelo-vestibulare izolate care sunt expresia clinică cea mai frecventă în seriile clinice care au utilizat CT; ele sunt date de atingerea parţială a unei ramuri din artera cerebeloasă superioară. Acestea sunt: cefalee, instabilitatea poziţiei în picioare, vertij, vărsături, sindrom cerebelos-kinetic, ataxie, nistagmus, sindroame de trunchi. Disartria este unul din semnele caracteristice ale atingerii teritoriului arterei cerebeloase superioare, comparabil cu vertijul pentru infarctul cerebeloasei postero-inferioare.

— Sindromul ramurii laterale a arterei cerebeloase superioare este dat de atingerea porţiunii antero-superioare a cerebelului. Asociază: clismetria membrelor, o latero-pulsie axială de aceeaşi parte, o disartrie, instabilitatea poziţiei în picioare. Poate simula sindrom de disartrie – mână instabilă,

asociat cu o latero-pulsie axială izolată, clismetrie, nistagmus şi o contrapulsie a sacadelor oculare.

Definiţia infarctelor din teritoriul arterei cerebeloase superioare presupune o evoluţie pseudotumorală în 21% din cazuri, o evoluţie benignă în restul cazurilor. Pacienţii rămân cu un handicap minor şi cu un examen neurologic normal. Nu mai 7% dintre ei au un tablou de infarct pseudotumoral, conducând la comă şi exitus.

Infarctul teritoriului arterei cerebeloase antero-inferioare este considerat rar. Cu toate că acesta rămân necunoscut clinic. Imageria arată o frecvenţă mai mare decât s-ar crede. Aceste infarcte care sunt ponto-cerebeloase se disting total de alte infarcte (ale teritoriului arterei cerebeloase superioare sau postero-inferioare), prin existenţa semnelor care indică o leziune a trunchiului cerebral. Clinic se manifestă cu:

— Sindromul clasic Adams (1943) care este de departe cel mai frecvent.

Apar simptomele: vertij, vărsături, acufene, disartrie, paralizie facială, surditate, pierderea sensibilităţii feţei, sindrom Claude-Bernard-Horner, clismetrie de partea opusă, tulburări termo-algice. Se poate asocia: o paralizie a orizontalităţii privirii (dată de leziunea floculus mai curând decât de nucleului abducens), o disfagie (dată de leziune bulbară laterală), o paralizie a membrelor de aceeaşi parte (prin atingerea controlaterală a fasciculului cortico-pontin în punte sau mezencefal). Deci se realizează un sindrom încrucişat confundabil cu un Wallenberg, totuşi, se remarcă prezenţa unor semne neobişnuite în Wallenberg: paralizie facială, surditate, acufene, atingerea unor modalităţi senzitive ale feţei.

— Comă instalată d'emble – cu tetraplegie.

— Sindrom cerebelos izolat (Philips, 1988). Evoluţia este bună în general, cea mai mare parte din cazurile raportate a

decedat prin alte cauze:

embolice, infecţie, etc. Cazurile clinice confirmate prin RMN aveau o evoluţie benignă cu puţine semne reziduale. În unele circumstanţe, un infarct al teritoriului arterei cerebeloase antero-inferioare poate fi un semnal al unei tromboze de bazilară.

Infarctul teritoriului arterei cerebeloase postero-inferioare care este considerat de departe cel mai frecvent se manifestă clinic prin:

1. sindromul dorsal lateral al bulbului – descris de Wallenberg (1885)

şi regăsit de Fischer (1961) în 25% din cazuri.

2. sindromul cerebelo-vestibular când teritoriul arterei cerebeloase postero-inferioare respectă bulbul. El se manifestă prin: vertij, cefalee, mers nesigur, latero-pulsiunea de partea infarctului (Amarenco – 1991 a descris ca şi cum reprezentarea centrală a centrului de greutate s-ar găsi proiectată lateral şi survine fără deviaţie tonică segmentară a membrelor sau a mersului); nistagmus orizontal (semnul cel mai frecvent – aproximativ în 75% din cazuri).

3. vertijul acut izolat. Imageria trebuie să fie folosită la studiul subiecţilor tineri şi pacienţilor peste 50 de ani, cu vertij izolat, cu factori de risc de infarct cerebral, când există un context ce sugerează mecanismele vasculare. La aceşti bolnavi apare nistagmusul la schimbarea poziţiei capului şi sugerează infarctul în teritoriul arterei cerebeloase postero-inferioare. Vertijul este dat de atingerea complexului uvulo-nodular, care face parte din structura cerebelului direct implicată în sistemul vestibular.

4. tetraplegie când infarctul teritoriului arterei cerebeloase postero-inferioare se asociază cu un infarct al teritoriului arterei cerebeloase superioare. Evoluţia clinică în această situaţie este severă, cu infarct edematos pseudotumoral.

5. sindroamele ramului median al arterei cerebeloase postero-inferioare pe care imagistica le arată frecvent. Ele pot fi silenţioase sau se prezintă cu: vertij izolat, vertij asociat la o latero-pulsiune axială a trunchiului şi a privirii, clismetria membrelor de acceşi parte cu leziunea; sindromul Wallenberg. Evoluţia acestor infarcte este mult mai benignă decât s-a considerat.

După evoluţie, infarctele de cerebel pot fi benigne (cel mai frecvent) şi pseudotumorale cu posibilitatea unei tumefacţii edematoase progresive a cerebelului cu hidrocefalie acută şi moarte. Umflătura edematoasă pare să fie legată de cel puţin patru factori:

— Talia infarctului în mod principal, atingerea de peste 1/3 din emisferele cerebeloase este determinantă;

— Sediul ocluziei embolice la terminaţia trunchiului bazilar sau cele două artere vertebrale, incluzând ostiul arterei cerebeloase postero-infe.

rioare, asociat cu absenţa circulaţiei anastomotice corticale;

— Creşterea edemului vasogenic prin reperfuzie după migraţia unui embolus;

— Prezenţa unui infarct masiv al teritoriului arterei cerebeloase superioare.

Aspectul clinic este similar cu cel al unei hemoragii cerebeloase, cu comă profundă la debutul infarctului cerebelos sau alterarea secundară a conştientei ce caracterizează clinic 90% din aceste infarcte. Umflătura edematoasă apare după câteva ore până la 10 zile după debutul simptomelor (în media 5 zile), şi se asociază cu o agravarea semnelor clinice. La examenul CT cranio-cerebral o hidrocefalie supratentorială izolată, dispariţia ventriculului IV sau ambele sugerează un infarct edematos chiar în absenţa hipodensităţii. RMN arată, în aceste

cazuri, leziuni în cerebel şi va verifica absenţa altor leziuni, în special pontine paramediane.

Tratamentul chirurgical se impune atunci când se diagnostică infarctul edematos şi apare o deteriorare a conştientei. Drenajul ventricular extern poate fi suficient pentru a evita moartea, iar înlăturarea precoce a compresiei trunchiului cerebral permite o bună, totală chiar, recuperare funcţională a pacientului, chiar dacă acesta este într-o comă profundă.

Recuperarea totală a fost publicată în 63% din cazuri, după derenajul ventricular extern sau deschiderea durei mater prin craniotomie suboccipitală.

Prognosticul depinde totuşi de prezenţa unui infarct de trunchi cerebral cu hemiplegie. Astfel, chirurgia trebuie evitată în caz de deficit motor sever.

Ateroscleroza cerebrală difuză

În afară de accidentele cerebrale focalizate şi clare, boala vasculară cerebrală se poate manifesta cu semne neurologice care sugerează suferinţa cerebrală difuză în cadrul aterosclerozei cerebrale. Ateromul este leziunea principală care defineşte ateroscleroza, dar placa ateromatoasa se poate însoţi şi cu alte tipuri lezionale, procese proliferative fibro-hialine ale mediei, la nivel arteriolar (arteroscleroza).

Ateroscleroza cerebrală este în general corelată cu aceea a altor organe (cord, rinichi, aortă).

Principalele sindroame ale aterosclerozei cerebrale sunt:

1. *pseudoneurastenia aterosclerotică* – o formă de debut a aterosclerozei, care se manifestă cu cefalee sub formă de cască, insomnii, astenie fizică şi intelectuală, scăderea randamentului profesional şi diminuarea capacităţii de muncă. Simptomatologia se instalează lent şi se completează cu modificări afective, emotivitate crescută, preocupări bipo-condriace, cenestopatii, tensiune psihică care evoluează spre sindrom psihoorganic.

Simptomele nevrotice se asociază cu semne neurologice şi uneori somatice care traduc şi ateroscleroză coronariană, retiniana, renală. Semnele neurologice ce apar sunt exagerarea reflexelor osteo-tendinoase, prezenţa reflexului palmomentonier, reflexului Toulouse, reflexului Babiński intermitent, mişcări involuntare de tip tremor, disartrii trecătoare.

2. *sindromul pseudobulbar* care asociază manifestări motorii la nivelul membrelor (piramidale, extrapiramidale), cu tulburări de deglutiţie, fonaţie, tulburări psihice, cu râs şi plâns spasmodice.

3. *lacunarismul cerebral* care se caracterizează prin ictusuri mici, succesive, cu ameliorare rapidă sau cu evoluţie progresivă a semnelor neurologice. Substratul anatomopatologic este lacuna de dezintegrare a parenchimului cerebral ca urmare a unui ramolisment ischemic mic şi repetat la intervale variate. Ramolismentele sunt bilaterale la nivel emisferic, diencefalic, în trunchiul cerebral şi în cerebel. Simptomele se manifestă cu sindroame de ischemie cerebrală reversibilă, dar treptat se instalează semne de suferinţă piramidale, extrapiramidale şi tulburări psihice, cu aspectul descris mai sus.

4. *parkinsonismul aterosclerotic* şi *rigiditatea aterosclerotică* sunt forme clinice care au la bază leziuni subcorticale ce afectează nucleii striaţi şi partea anterioară a capului nucleului caudat. Se manifestă cu rigiditate, hipokinezie, tendinţă de a păstra poziţiile imprimate membrelor, deteriorare intelectuală.

5. *demenţa aterosclerotică* – prin leziuni structurale şi/sau metabolice, difuze, bolile cerebro-vasculare şi în special ischemia cerebrală pot determina alterarea funcţiilor cognitive cu apariţia demenţei sau a sindromului psihoorganic vascular. Demenţa este definită ca o pierdere a abilităţilor intelectuale (suficient de severă pentru a interferea cu funcţionalitatea socială şi

ocupaţională), şi afectarea memoriei şi cel puţin încă a unei funcţii corticale superioare sau a personalităţii, fără tulburări ale stării de conştientă.

Demenţa poate fi generată de ischemie, anoxie sau hemoragie cerebrală.

Există o eterogenitate în ceea ce priveşte expresia morfopatologică. În afara infarctelor decelabile morfologic, tehnicile moderne de investigare (CT, RMN) au evidenţiat modificări la nivelul substanţei albe periventriculare şi din profunzimea emisferelor cerebrale, cunoscută sub numele de leucoaraioză; aceste arii sunt datorate ischemiei cronice. Patogenia acestor leziuni a fost asociată cu hipertensiune arterială, angiopatia amiloidă şi cu îmbătrânirea normală.

Nu se poate face o corelaţie între demenţă, numărul şi volumul infarctelor cerebrale, deoarece apariţia demenţei vasculare este multifactorial

De importanţă deosebită este relaţia dintre modificările substanţei albe şi tulburările cognitive; Binswanger o denumeşte chiar encefalopatie arteriosclerotică subcorticală.

Demenţa poate apărea în leziunile vasculare cerebrale, când sunt infarcte multiple, în lacunarism, când se asociază lacunarismul cu infarctul, în pseudobulbarism, encefalopatie arteriosclerotică Binswanger, în infarcte marginale, în hipoxie difuză acută, subacută sau cronică, hemoragie subarahnoidiană, angiopatie amiloidică, arterite, anevrisme, malformaţii vasculare.

Pentru diagnosticul demenţelor vasculare, pe lângă criteriile clinice imagistice (ca CT cu imagini hipodense, lacune sau hidrocefalie, imagini de hipersemnale la RMN), biopsia cerebrală efectuată la nivelul substanţei albe a unghiurilor ventriculilor laterali, din profunzimea centrului oval este decisivă.

Tratamentul aterosclerozei cerebrale este, în primul rând,

profilactic, urmărind utilizarea unei diete anticolesterol; se vor evita, preveni şi trata factorii de risc (hipercolesterolemie, hipertensiune arterială, diabet, tabagism). Medicaţia anticoagulantă şi medicaţie antiagregantă sunt indicate cu rol preventiv în apariţia ictusurilor cerebrale. Manifestările parkinsoniene nevrotice vor fi tratate simptomatic.

Dat fiind că niciun medicament nu împiedică evoluţia aterosclerozei, se va pune accent pe lupta primară contra factorilor de risc bazaţi pe dietă, prudenţă, activitate fizică susţinută şi regulată, stres.

Tratamentul bolii vasculare de tip ischemic

Tratamentul accidentului ischemic (considerat în prezent urgenţa medicală) este şi la ora actuală incomplet cristalizat şi în permanentă schimbare. Această situaţie se explică pe de o parte, prin lipsa unei concepţii unitare asupra fiziopatologiei diverselor forme de infarct cerebral, iar pe de altă parte, prin aspectele contradictorii cu privire la eficacitatea preparatelor medicamentoase asupra circulaţiei şi metabolismului cerebral.

Terapia accidentului vascular cerebral (AVE) ischemic este direcţional spre tratamentul cauzei afecţiunii vasculare în fază acută, a edemului cerebral şi a suferinţei neuronale, o minimalizare a consecinţelor infarctului cerebral, realizarea unei ameliorări a sechelelor, prevenirea altor atacuri ischemice (tranzitorii sau constituite). Deci, terapia în AVE constă într-un tratament curativ şi un tratament preventiv.

A. Tratamentul curativ trebuie început rapid, de urgenţă, pentru că în faza acută se poate limita efectul ischemiei cerebrale ce conduce la necroza tisulară.

În cadrul principiilor generale de tratament:

— Trebuie să se asigure că este vorba despre un AVE ischemic şi nu altă afecţiune neurologică cu debut acut.

Se va încerca să se găsească cauzele infarctului cerebral,

care necesită un tratament paralel, de exemplu: arteritele infecţioase, imunologice etc.

Aplicarea măsurilor terapeutice curative medicale trebuie să ţină cont de forma clinică, gravitatea leziunilor, existenţa în antecedente a altor AVE, starea celorlalte aparate, precum şi de rezultatele examenelor paraclinice şi de laborator.

În formele grave, se impune aplicarea măsurilor terapeutice capabile să salveze viaţa bolnavului; concomitent se va încerca stoparea proceselor patologice (arteriale şi cerebrale), prevenirea şi tratarea complicaţiilor extracerebrale şi declanşarea din faza acută a procedeelor de recuperare a sechelelor neurologice.

Ţinând cont de starea generală, de posibilităţile de agravare şi de apariţia precoce a complicaţiilor extracerebrale, se consideră necesară internarea pacienţilor fie în secţii de terapie intensivă sau în secţii specializate în boli cerebro-vasculare.

Măsurile generale constau într-un regim igieno-dietetic şi o supraveghere permanentă a bolnavului care să favorizeze circulaţia periferică generală, respiraţia, să prevină escarele. Pentru aceşti bolnavi sunt necesare saloane aerisite, paturi multifuncţionale, care să permită schimbarea poziţiei de mai multe ori pe zi şi o igienă corporală corespunzătoare. Escarele odată apărute trebuie tratate cu toată atenţia cu pansamente aseptice; se folosesc unguente şi antibiotice.

Se vor îngriji cavitatea bucală şi cea nazală, pentru prevenirea infecţiilor căilor respiratorii superioare. Pentru prevenirea ulceraţiilor corneene se preconizează instilaţii conjunctivale sau unguente oftalmice.

Alimentaţia corectă va avea în vedere asigurarea unor raţii calorice necesare. La nevoie, alimentaţia se face pe sondă nazogastrică sau prin Perfuzii. Asigurarea echilibrării hidroelectrolitice şi acido-bazice se va face în raport de

rezultatele determinărilor de laborator. Se vor administra lichide parenteral şi/sau per os în medie 2000 – 2500 ml/zi cu soluţii: glucozate 5 – 10%-1/4 din întreaga cantitate şi soluţii saline izotone – restul de 3/4 din cantitate. Atenţie deosebită trebuie avută la tendinţa bolnavilor cu AVE la hiperglicemie (aceşti bolnavi sunt în situaţie de stres) întrucât aceasta accentuează metabolismul cerebral anaerobic cu creşterea producţiei de acid lactic şi acidoză celulară consecutivă. Deci va trebui scăzută glicemia, administrându-se glucoza tamponată cu insulina.

Disfuncţiile vezicii urinare şi infecţiile urinare vor fi tratate cu competenţa corespunzătoare.

În afară de situaţiile când oxigenoterapia este indicată (în insuficienta cardio-pulmonară) nu este necesară administrarea de 02. Trebuie menţinut un debit cardiac adecvat.

Autoreglarea debitului sangvin cerebral îşi pierde mult din eficienţă, ceea ce impune urmărirea permanentă a TA. Este indicat să nu se scadă intempestiv hipertensiunea tranzitorie din faza acută a AVE care corespunde unei reacţii fiziologice ce vizează menţinerea unei presiuni de perfuzie cerebrală adecvată. Nu trebuie confundată cu HTA cronică ce constituie un factor de risc în apariţia AVE.

Tromboembolismul este o complicaţie comună la bolnavii cu infarct cerebral; tromboza venelor profunde apare la peste 50%, iar embolia pulmonară letală la aproximativ 3% din bolnavii imobilizaţi la pat. Prevenirea fenomenelor tromboembolice pulmonare se face cu doze mici de heparină (5.000 u de 2 ori pe zi) administrate subcutan sau heparinoizi cu greutate moleculară mică.

Tratamentul edemului cerebral care se dezvoltă în primele ore după o ischemie şi ajunge la punctul culminant la 24 – 96 h. La debut, este edem citotoxic, apoi devine vasogenic. Reversibilitatea leziunilor neurologice ischemice depinde şi de

edemul cerebral; de aici rezultă importanţa tratamentului antiedem.

Se pot administra soluţii de manitol 20% iniţial în doze de lg/kg corp timp de 20 – 30 minute, apoi în doze de O, 5 g/kg corp la fiecare 4 ore, în raport cu starea clinică şi osmolaritatea serică. Diureticele (furosemid, acid etacrinic) pot fi folosite cu manitolul.

Tratamentul leziunii neurologice se face în scopul corijării perturbaţiilor metabolismului neuronal şi de prevenirii extensiei necrozei, pentru a accelera recuperarea funcţională a leziunii. În acelaşi sens se administrează tratamentul medical ce asigură un aport suficient de glucoza şi o creştere a concentraţiei sangvine de 02. Utilizarea 02 poate fi ameliorată de „oxigenatorii cerebrali" ca: meclofenoxat, piracetam, encephabol, în timp ce vascularizaţia parenchimului cerebral va fi ameliorată prin utilizarea substanţelor vasoactive (papaverină, naftidrofuril, nicergolină, vincamină).

Investigaţii recente au demonstrat că influxul de la poale contribui la dezvoltarea infarctului cerebral prin producerea de vasoconstricţie, accentuarea agregării trombocitare şi creşterea susceptibilităţii ţesutului cerebral la ischemie. Administrarea anticalcicelor cu specificitate vasculară cerebrală ca nimodipină, are efect benefic, în special în ischemia cerebrală secundară hemoragiei subarahnoidiene.

Descoperirea receptorilor opioizi în sistemul nervos central şi rolul opioidelor endogene (endorfine, encefaline) în producerea infarctului cerebral a sugerat administrarea antagoniştilor receptorilor opioizi (naloxon) care limitează leziunea neuronală ischemică, influenţează fluxul transmembranar al la au efect antioxidant şi antiagregant.

Frecvenţa mare a leziunilor obstructive ateromatozice de la nivelul trunchiurilor arteriale care produc infarcte cerebrale constituite sau accidente ischemice tranzitorii înaintea

accidentelor definitorii, au determinat ca tratamentul anticoagulant şi antiagregant să reprezinte, pe lângă tratament curativ, şi o veritabilă profilaxie a AVE.

Anticoagulantele sunt prescrise la bolnavii cu infarcte cerebrale în ideea stopării trombozei şi emboliilor recurente, precum şi prevenirii primare şi secundare a emboliilor cerebrale din afecţiunile cardiace. Tratamentul anticoagulant de urgenţă într-un infarct cerebral acut întins este contraindicat pentru riscul transformării hemoragice a ramolismentului şi pentru faptul că infarctele cerebrale întinse sunt însoţite de hemoragii secundare în trunchiul cerebral. Indicaţia majoră a tratamentului anticoagulant este AIT repetat şi AVE progresiv.

Un tratament cu heparină, bine condus, necesită controlul riguros al testelor de coagulare (timpul de coagulare şi Howel). În absenţa contrain-dicaţiilor majore, poate opri evoluţia unui accident progresiv. Se administrează heparină i.v. sau subcutant, apoi se continuă cu preparate de cumarină (timpul de protrombină trebuie menţinut la un nivel de aproximativ 30%; timp de cel puţin 2 ani).

Terapia antiagregantă se efectuează în infarctul cerebral acut şi în prevenirea altor accidente cerebrale. Argumentul major al aplicării acestui tratament este reprezentat de rolul trombocitelor, în cascada atero-genezei, aderarea trombocitelor la endoteliul lezat, secreţia de produşi agreganţi, agregarea trombocitelor, facilitarea coagulării sangvine. Aspirina în doze de aproximativ 300 mg/zi inhibă producerea de trombo-xan, unul dintre cei mai importanţi factori vasoconstrictori şi agreganţi trombocitari. Studii de mare anvergură au demonstrat utilitatea aspirinei în prevenirea primară a infarctului cerebral; ea reduce frecvenţa accidentelor ischemice la pacienţii cu stenoze asimptomatice ale arterelor cerebrale magistrale. Alte antiagregante folosite sunt: sulfinoirazonă (200 mg/zi),

dipiridamol, ticlopidină (ticlid) – 500 mg/zi, clopidogrel (PLAVIX).

Se consideră că modificarea factorilor bioreologici sangvini are efecte protectoare în infarctul cerebral. Factori care influenţează vâscozitatea sangvină (hematocritul, concentraţia de fibrinogen, agregabilitatea deformabilitatea hematiilor, agregarea trombocitelor) modifică dimensiunile şi evoluţia infarctului cerebral. Creşterea hematocritului, mărirea vâscozităţii sangvine duc la scăderea debitului sangvin cerebral. Deci, în tratamentul infarctului cerebral se propune o hemodiluţie hipervolemică cu dextran 40 aproximativ II/24 h – 2 zile.

Pentoxifilinul este un agent hemoreologic care induce diminuarea vâscozităţii sangvine prin creşterea deformabilităţii hematiilor, prin scăderea concentraţiei plasmatice de fibrinogen şi limitează tendinţa de agregare eritrocitară. Efectul pentoxifilinului este de scurtă durată şi pur tranzitoriu.

Tratamentul trombolitic îmbunătăţeşte debitul sangvin cerebral în zona de penumbră ischemică şi poate limita infarctul cerebral, dar riscul hemoragiei cerebrale limitează foarte mult utilizarea lui.

Tratamentul chirurgical în AVE se indică, după Nick şi Guillard numai în obstrucţia vaselor mari şi în funcţie de: rezultatele paraclinice (velocimetrie, GAE, arteriografie), starea generală a bolnavului şi starea neurologică a bolnavului. Endareterectomia carotidei diminua repetarea accidentelor neurologice la bolnavii operaţi, comparativ cu cei neoperaţi.

B. Tratamentul preventiv constă în: tratament preventiv primar şi secundar.

Tratamentul preventiv primar se efectuează prin lupta contra factorilor de risc vascular (HTA, obezitate, hipercolesterolemie, distipi-demie, diabet, infarctul de miocard)

şi terapie cu antiagregante (aspirină 300 mg/zi, ticlopidină 250 x2/zi);

Tratament preventiv secundar – prin terapia antiplachetară, limitează extensia plăcilor ateromatoase, formarea trombusului şi previne recidivele trombozelor.

În concluzie, pacienţii cu infarct cerebral în curs de instalare, care reprezintă o urgenţă neurologică, constituie o problemă de terapie în care se poate obţine reversibilitatea procesului. Aceşti bolnavi sunt consideraţi urgenţă imediată şi se monitorizează neurologic, funcţiile cardiace, respiratorii, TA, glicemie, hematocrit; se evită scăderea intempestivă a TA. Administrarea anticoagulantelor, antiplachetarelor, fibrinoliticelor, terapia antiischemică, se discută de la caz la caz, dar edemul cerebral se tratează oricum.

În afara măsurilor terapeutice generale, câteva sfaturi terapeutice în unele infarcte cerebrale:

— Infarctul lacunar – dacă bolnavul este hipertensiv se tratează HTA şi se reduc alţi factori de risc; se administrează aspirină şi alte antiagregante;

— Infarctul cerebral la un bolnav cu placă ateromatoasă ulcerată pe artera carotidă; se administrează aspirină şi se efectuează endarterectomie;

— Într-o stenoză de arteră carotida mai mare de 80% – se face endarterectomie la bolnavii cu simptomatologie; la bolnavii asimptomatici se administrează aspirină. Într-o stenoză carotidiană mică se administrează aspirină şi anticoagulante.

— În emboliile cardiace se tratează fibrilaţia atrială sau tromboza intraatrială cu anticoagulante aproximativ 6 luni;

— În ocluzia arterelor din fosa cerebrală posterioară se administrează anticoagulante;

— În trombozele venoase se face tratament antiinfecţios şi anticoagulant.

Bolnavii care au supravieţuit unui ictus cerebral rămân cu dizabilităţi de diferite grade până la dependinţă totală. În general, bolnavii cu AVE trebuie să fie recuperaţi funcţional începând din primele zile ale ictusului prin corectarea atitudinilor vicioase, şi modificare pasivă; se vor începe exerciţii sub control specializat, se vor reduce tulburările de limbaj şi coordonare, se va combate spasticitatea, când constituie o piedică în programul recuperator.

Obiectivul final al tratamentului bolnavului cu AVE este resocializarea, revenirea bolnavului în mediul familial şi plasarea lui într-o activitate ori de câte ori este posibil acest lucru. Pe toată perioada terapiei recuperării bolnavului după AVE, contactul afectiv este o condiţie necesară, iar psihoterapia are o pondere decisivă şi trebuie aplicată cu mult discernământ în funcţie de nivelul cultural, preocupările celui suferind dinaintea îmbolnăvirii; de asemenea se apelează la resursele de voinţă şi încredere ale bolnavului pentru a depăşi modificările survenite în personalitatea suferindului. Recuperarea motorie şi cea a afaziei trebuie să ţină cont de buna funcţionalitate a cordului şi a circulaţiei. Orice activitate de recuperare neurologică, în condiţiile decompensării cardiovasculare, nu atinge obiectivul scontat şi devine periculoasă Pentru viaţa bolnavului.

HEMORAGII INTRACRANIENE

Indiferent de etiologie, orice extravazat sangvin în interiorul craniului reprezintă hemoragie intracraniană. Această noţiune înglobează două entităţi anatomoclinice: hemoragia cerebrală şi hemoragia subarahnoidiană

(meningee). Şi se mai adaugă hematomul extradural şi hematomul subdural, prezentate în capitolul „Traumatismele craniocerebrale)".

Hemoragia cerebrală

Hemoragia cerebrală (HC) reprezintă unul din tablourile clinice cele mai dramatice ale patologiei neurologice, realizând

un aspect clinico-evo-lutiv impresionant, de multe ori cu un sfârşit letal. Constituie o suferinţă de mare gravitate atât prin riscul vital, cât şi prin cel funcţional.

Hemoragia cerebrală poate fi: primară şi secundară.

Hemoragia cerebrală primară se caracterizează printr-un revărsat sangvin în interiorul parenchimului cerebral cu dilacerarea acestuia, având ca mecanisme principale de producere o ruptură a peretelui vascular sau eritrodiapedeză.

Hemoragia cerebrală secundară este generată de o serie de factori ca: traumatisme cranio-cerebrale, tumori, discrazii sangvine, rupturi ale unor malformaţii vasculare.

În etiologia hemoragiei cerebrale intervin trei categorii de factori:

— *Factori de risc*: vârstă (între 40 – 60 ani), ereditate, diabet, intoxicaţii

(alcool, cofeină, stupefiante, nicotină), obezitate, distipidemie, factori socio-profesionali (stări de încordare psihică, emoţii, solicitări intense), sedentarism;

— *Factori determinanţi*: a. factori ce modifică structura peretelui vascular: hipertensiune arterială (prin ruptura arteriolelor hipertensivelasic – ruptura se face la nivelul microanevrismelor Charcot-Bouchard), ateroscleroză cerebrală, anevrism cerebral, angioame cerebrale, malformaţii arterio-venoase, traumatisme, arterite, infarcte cerebrale, tumori cerebrale, intoxicaţii (alcool, Pb, salicilaţi); b. particularităţi anatomice ale vascularizaţiei cerebrale; c. factori implicaţi în mecanismul hemostazei (maladii hemoragipare, ciroza, tratament anticoagulant);

— *Factori declanşanţi*: traume psihice afective, stări de încordare, oboseală fizică, excese alimentare, insolaţie, variaţii bruşte de temperatură şi presiune, consum de alcool în cantitate mare.

Debutul este brusc (ictus apoplectic), cu cefalee intensă şi stare de comă, în jurul vârstei de 50 de ani, mai frecventă la bărbaţi. Uneori există semne premonitorii care preced cu câteva ore sau zile instalarea ic-tusului: cefalee, urmată de vărsături, rareori convulsii, ameţeli, acufene, parestezii localizate într-un hemicorp, tulburări de limbaj tranzitorii. În marea majoritate a cazurilor, ictusul survine în plină zi, putând fi declanşat de eforturi fizice, tuse, strănut, defecaţie, coitus, excese alimentare, creşteri ale tensiunii arteriale.

În examenul obiectiv se constată starea de comă, cu respiraţie grertoroasă şi uneori respiraţie periodică de tip Cheyne-Stockes, facies vultuos, sindrom meningeal, (frecvent revărsare sangvină interesează şi spaţiile meningee), devierea capului şi a ochilor („bolnavul îşi priveşte leziunea sau membrele paralizate"). Pentru a pune în evidenţă partea paralizată sunt de luat în consideraţie hipotonia facială (semnul pipei), căderea membrelor pe planul patului (semnul Raimişti); în peste 50% din cazuri semnul Babiński este prezent bilateral. Uneori, pupila de partea hemoragiei este midriatică (edem cerebral important cu angajarea hipocampică şi suferinţă de tegment mezencefalic). Tulburările neurovegetative sunt severe: hipertensiune arterială, bradicardie, febră cu apariţie precoce atingând şi depăşind 40 grade C. În unele cazuri, apar hemoragii digestive, condiţionate de leziuni concomitent în hipotalamus. Examenul fundului de ochi pune în evidenţă retinopatie hipertensivă şi hemoragii retiniene, iar examenul LCR, în 80% din cazuri, arată prezenţa sângelui (este necesară căutarea hemoragiei microscopice în LCR, care va fi afirmată atunci când numărul eritrocitelor depăşeşte $50/m^3$). Tomografia axială computerizată reprezintă metoda cea mai precisă pentru diferenţierea hemoragiei (zonă de densitate crescută) de infarctul cerebral (zonă de densitate scăzută).

Evoluţia bolii este deseori cu agravarea fenomenelor vegetative ce duc clasic în 70% din cazuri la exitus (37, 7% din bolnavii cu hemoragie cerebrală mor în primele 24 de ore). Un element de gravitate extremă este pătrunderea sângelui în ventriculi (inundaţie ventriculară); când coma devine foarte profundă, se instalează o stare de contractură generalizată, pe fondul căreia se produc crize tonice şi/sau crize de epilepsie generalizate, hipertermie importantă, tulburări vegetative mari, interesând funcţiile vitale mari cu evoluţie rapidă letală. Alteori, tabloul clinic evoluează spre o ştergere a stării de comă, cu redobândirea stării de vigilitate, bolnavul supravieţuind, cu sau fără sechele neurologice severe.

De multe ori hemoragiile cerebrale au o evoluţie asemănătoare unui proces expansiv intracranian cu angajări: al lobului temporalmarginea circumvoluţiilor T4 şi T5 – între marginea liberă a cortului cerebelos şi pedunculul cerebral, comprimând nervul III dând midriază; comprimarea arterei cerebrale posterioare şi a pedunculului cerebral, dând reflexul Babiński bilateral, tulburări ale stării de conştientă; angajarea amig-dalelor cerebeloase în gaura occipitală care afectează trunchiul cerebral şi antrenează producerea hemoragiilor secundare, în trunchiul cerebral.

Evoluţia poate fi mortală în 15% din cazuri, prin tulburările vegetative datorate inundaţiei intraventriculare sau angajărilor – cu oprirea cordului şi a respiraţiei; rezoluţie, cu regresia simptomatologiei cu sau fără deficit.

Pentru diagnosticul tipului de accident vascular cerebral – ischemic sau hemoragie sunt necesare examenul LCR şi examenul CT.

Într-o hemoragie cerebrală LCR poate fi hemoragie sau clar. Dacă LCR este clar, argumentele clinice pentru diagnosticul unui accident hemoragie sau ischemic sunt nespecifice.

Imagistica cranio-cerebrală este cea care confirmă diagnosticul. Examenul CT cranio-cerebral arată o hiperdensitate corespunzătoare hemoragiei şi o hipodensitate corespunzătoare zonei de edem cerebral sau infarct cerebral.

Hemoragiile cerebrale, după modul de debut şi evoluţie, pot fi:

— *Supraacute* (hemoragia cerebrală masivă). Marea dramă cerebrală survine brusc, în general în situaţii tensionate, cu cefalee; bolnavul cade şi intră în comă, care se agravează progresiv. Bolnavul devine areactiv; în unele cazuri, pupila de partea hemoragiei este midriatică (în caz de edem se antrenează angajarea *hipocampului* şi suferă tegmentul mezencefalic).

Ceea ce caracterizează acest tip de comă apoplectică este prezenţa unor tulburări vegetative importante: hipertensiune, edem pulmonar acut, hemoragii digestive, tulburări respiratorii. Deseori, hemoragiile supraacute sfârşesc prin inundaţie ventriculară cu tulburări vegetative mari. Desfăşurarea evenimentelor clinice este deosebit de rapidă, în câteva ore tabloul clinic evoluând spre exitus (uneori, moartea este subită).

— *Acute* – în care debutul este tot brusc, dar nu îmbracă dramatismul formei supraacute. Bolnavul acuză cefalee în câteva minute intră în comă, starea de comă fiind mai puţin adâncă. Semnele vegetative au o mai mică gravitate, iar examenul obiectiv arată semne de focar. Evoluţia se face progresiv, cu agravare şi exitus ori cu o ştergere a stării de comă, cu redobândirea stării de vigilitate. Bolnavul supravieţuieşte cu sau fără sechele foarte mari;

— *Subacute* – în care debutul este fie brusc, fie progresiv – cu cefalee, vertij, parestezii sau deficite motorii. Examenul clinic arată un tabloul focal. Evoluţia poate fi progresivă, cu agravarea stării generale, apariţia comei şi exitus sau cu ameliorarea simptomatologiei această formă mimează infarctul cerebral.

LCR-ul poate fi clar. CT-cerebral, în aceste cazuri, pune diagnosticul de hemoragie.

După localizarea topografică a hemoragiei, simptomatologia neurologică este cu unele particularităţi:

hemoragie de emisfer cu sediul de predilecţie capsulo-striată (clasică) în care deficitul motor este masiv; reflexul – Babiński este bilateral (datorită difuziuinii sângelui în spaţiul subarahnoidian).

hemoragie talamică cu hemianestezie profundă, hemianopsie, hiperpatie talamică; ce apare precoce. În cazul în care hemoragia este masivă, inundaţia ventriculară este frecventă; difuzarea hemoragiei în capsula internă produce şi hemiplegie.

hemoragiile în teritoriul trunchiului cerebral pot fi primitive sau secundare (consecutive unor leziuni masive vasculare sau tumorale emisferice); hemoragia de peduncul cerebral; când este localizată în piciorul pedunculului se realizează sindrom Weber, iar când este localizată în calota pedunculară, tabloul clinic este dominat de hipersomie. În unele cazuri se notează sindrom Parinaud, sindrom Foville peduncular, sindrom Claude-Bernard Horner; hemoragia pontină poate îmbrăca tablouri clinice variate, de la drama apoplectică cu comă profundă, areactivă, tetraplegie flască, până la simptomatologie foarte săracă, nespecifică (cefalee, ameţeli, vărsături).

Simptomatologia sugestivă pentru hemoragia pontină este instalarea brutală a unei stări comatoase, pupile miotice, paralizie de lateralitate a globilor oculari, bobbing ocular (deplasare bruscă a ochiului în jos, urmată de o revenire lentă în poziţia iniţială), paralizii de nervi cranieni, facial, abducens şi interesarea iritativă a trigemenului sub formă de trismus, parapareză spastică, cu tulburări sfincteriene; hemoragia cerebeloasă are un tablo clinic nespecific; totuşi, grupări de

semne sugerează localizarea cerebeloasă a unei hemoragii: vertij, vărsături, ataxie, hipotomie, lipsa paraliziilor (ictus grav nehemiplegic).

Sunt delimitate trei tablouri clinice:

— Instalarea fudroiantă a unei stări comatoase cu hipotonie, oftalmoplegie cu miază, tetraplegie, fără asimetrie facială, cu tulburări vegetative şi exitus;

— Tipul meningeal, fără semne neurologice de focar cu LCR hemoragie;

— Tipul tumoral, caracterizat prin dezvoltarea progresivă a unui sindrom cerebelos, sindroame neurologice de trunchi cerebral şi hipertensiune intracraniană.

Tratamentul hemoragiei cerebrale constă în tratamentul edemului cerebral, tratamentul HTA şi al tulburărilor vegetative şi nurcing.

Evacuarea neuro-chirurgicală a hematomului se face după o supraveghere atentă clinico-evolutivă a hemoragiei, în prezenţa semnelor de hipertensiune intracraniană şi o evaluare exactă a factorilor de prognostic vital şi funcţional postoperatoriu. Un hematom localizat în vecinătatea calotei, fiind uşor de abordat, de regulă se evacuează. Neurochirurgia este astăzi conservatoare cu hematoamele situate profund, în parenchim.

Hematomul cerebelos poate constitui o urgenţă neuro-chirurgicală când evoluează cu HIC.

Hemoragia subarahnoidiană

Hemoragia subarahnoidiană (meningee) constă într-un revărsat sangvin în spaţiul subarahnoidian.

După cauzele care o provoacă, hemoragiiile subarahnoidiene pot g împărţite în 3 categorii: primare, secundare şi de origine neprecizată.

1. *Hemoragiile subarahnoidiene primare* se consideră acelea care au ca origine ruptura unor malformaţii vasculare din

spaţiul subarahnoidian. Aceste malformaţii pot fi de tip anevrismal sau angioame.

a. *Anevrismele* (Berry) reprezintă aproximativ 10% din totalitatea proceselor înlocuitoare de spaţiu intracranian. Anevrismele pot fi unice sau multiple şi rezultă dintr-un defect congenital al peretelui arterial în special al mediei şi al elasticei. Este sugerată şi o predispoziţie genetică. Biopsia tegumentului poate ajuta la depistarea deficienţei de colagen de tip 3 I. Se asociază cu rinichi polichistic, sindrom Ehlers – Danlos, coartaţie de aortă.

Anevrismele pot fi plasate pe orice arteră a creierului, dar localizate mai frecvent sunt pe arterele de la bază şi în special, la joncţiunea arterei comunicante posterioare, cu artera carotidă internă, pe artera comunicantă anterioară, pe artera cerebrală medie.

Semnele clinice neurologice sugestive prezenţei unui anevrism intracranian nu prezintă specificitate, cu excepţia anevrismelor mari care produc, prin compresiune, semne de vecinătate.

Datele anamnetice, care ar sugera existenţa unui anevrism, sunt: cefalee, de cele mai multe ori cu caracter de migrenă, tulburări ale vederii, zgomote sub formă de pulsaţii în extremitatea cefalică, diplopie, ptoză pasageră.

Factorii determinanţi în ruperea anevrismului sunt: efortul fizic, stările emoţionale puternice, consumul de alcool, efortul din timpul actului sexual, al micţiunii şi defecaţiei.

Pot exista anevrisme intracraniene dobândite: în reumatism, endo-cardită, lues, viroze, leptospiroze, malarie, antrax, posttraumatice.

Aspectul anevrismelor poate fi: sacciform, fuziform, globular.

Anevrismul conţine sânge, poate fi trombozat, iar peretele

arterial poate fi rupt, fisurat sau intact. După fisurare se organizează un hema-tom în jurul anevrismului care evoluează ca un proces expansiv, în unele cazuri.

Din totalitatea lor, 50 – 70% din anevrisme se rup, iar jumătate dintre bolnavii cu anevrisme rupte mor în primele 40 de ore.

Anevrismele rupte se pot vindeca spontan, prin organizarea unui trombus în punga anevrismală.

b, *Angioamele arterio-venoase* se prezintă sub formă de ghem vascular şi derivă din disgenezia embrionară a sistemului capilar cerebral între trunchiul arterial şi vene, reprezentând modelul vascular embrionar; nu reprezintă o neoplazie. Ele pot fi racemoase (cu un ţesut cerebral intra-vascular abundent) sau cavernoase (cu foarte puţin sau fără ţesut cerebral). Se pot întâlni, concomitent, anevrisme cerebrale şi angioame arterio-venoase.

2. *Hemoragiile subarahnoidiene secundare* sunt considerate acelea în care sângerarea subarahnoidiană este datorată unei afecţiuni sistemice ca: HTA (asociată cu arterosclerozăcerebrală produce arterioscleroză şi arteriolosclerozăcu apariţia anevrismelor miliare), boli infecţioase (bruceloză, febră tifoidă, meningo-encefalita virală), neoplazii cerebrale primitive şi secundare (adenoame hipofizare, astrocitoame, metastaze cerebrale), arterite imune, vasculopatii care produc fragilitate şi permeabilitate vasculară crescută (purpură vasculară, diabet, alcoolism, insuficienţă hepatică cu disproteinemie, intoxicaţii medicamentoase – exemplu – amfetanină), hemopatii în care sunt afectate mecanismele coagulării, cu tendinţe la sângerare (avitaminoza C, trombocitopenie, hemofilie, afibrinogenemie, tratament cu anticoagulante, anticoncepţionale orale, intoxicaţii cu monoxid de carbon).

3. *Hemoragii subarahnoidiene cu etiologia neprecizată* sunt

cele în care nu se evidenţiază nicio cauză; acestea au prognostic mai bun.

După hemoragie, în spaţiul subarahnoidian, se acumulează sânge fluid în special, la baza craniului umplând toate cisternele. În cazul în care se formează coaguli, se blochează circulaţia lor şi se produce hidro-cefalie. Ulterior se produc aderenţe arahnoidiene (arahnoidită) rar înglobează şi conţinutul spaţiului subarahnoidian (vase şi nervi) când se produce hidrocefalia tardivă. Procesul începe după aproximativ 6 ore, prin intervenţia leucocitelor polimorfo-nucleare, iar după 1 – 3 zile apar limfocitele şi macrofagele, în acest stadiu, activitatea fagocitară este maximă. După aproximativ 10 zile, apar fenomene de fibroză, care durează săptămâni.

Leptomeningele apare îngroşat, prezintă peteşii. Uneori, sângele se acumulează, organizându-se adevărate hematoame, care exercită fenomene de compresie cerebrală şi a vaselor din jur. Există şi posibilitatea unei noi hemoragii în această regiune mai slabă.

Pătrunderea sângelui în spaţiul subarahnoidian determină o serie de modificări care au ca efect: spasmul arterial, hidrocefalia internă, hipertensiunea intracraniană, scăderea debitului sangvin cerebral, tulburări cardiace, respiratorii, realizându-se o suferinţă cerebrală complexă. Aceste modificări sunt:

1. scăderea pH LCR cu acidoză care este efectul creşterii concentraţiei de acid lactic; se măreşte raportul acid lactic/acid piruvic, creşte concentraţia oxihemoglobinei şi a produşilor de degradare a hemoglobinei în special a peroxizilor ferici. Se eliberează o serie de substanţe vasoactive şi neuroactive (serotonină, catecolamine, prostaglandine, kinine). Toate acestea generează un spasm arterial localizat sau generalizat;

2. disfuncţii ale centrilor diencefalici şi ai trunchiului

cerebral care duc la o stimulare a axului hipotalamic hipofizo-cortical, cu eliberare de catecolamine, care, împreună cu substanţele vasoactive eliberate în circulaţia generală, produc leziuni miocardice, aritmii cardiace, hipertermii. Toate acestea provoacă scăderea randamentului cardiac, facilitându-se apariţia hipoxiei cerebrale cu consecinţele specifice;

3. scăderea debitului cerebral datorat vasospasmului duce la scăderea consumului de 02 şi creşterea rezistenţei vasculare de la nivelul creierului;

4. perturbări ale autoreglării şi reactivităţii vasculare cerebrale la

CO_2, care creează în creier o toleranţă mai mică în ce priveşte schimburile gazelor din sânge şi creşterea presiunii intracraniene.

Hipertensiunea intracraniană care apare în hemoragia subarahnoi-diană are două stadii: unul acut ce apare imediat după debut – şi unul cronic cu valori moderate, ce durează aproximativ 2 săptămâni. În apariţia HIC mai intervin acidoza şi diminuarea debitului sangvin cerebral.

Clinic hemoragia subarahnoidiană se manifestă: prin triada simptomatică ce domină tabloul clinic cu: cefalee, semne meningeale, LCR hemoragie.

Debutul bolii poate fi supraacut, acut sau subacut.

Debutul supraacut este cu cefalee intensă (bolnavul o descrie ca pe o lovitură de cuţit, topor etc), vărsături, vertij, crize convulsive, stare comatoasă (aproximativ 5%); cu rigiditate prin decerebrare, tulburări respiratorii; la aceşti bolnavi exitusul este foarte frecvent.

Debutul acut este cu cefalee intensă (80% dintre bolnavi) vărsături, tulburări ale stării de conştientă, de la uşoară stare confuzională la comă superficială, care durează aproximativ 3 zile.

Debutul subacut se traduce prin cefalee sau pierderea conştientei.

Tabloul clinic este dominat de sindrom meningeal, modificări ale stării de conştientă, fenomene vegetative.

Sindromul meningeal constă în cefalee care este continuă cu exacerbări paroxistice sau în timpul mobilizării corpului, tusei, strănutului, actului defecaţiei; este însoţită de fotofobie şi fonofobie. Cefaleea este însoţită de vărsături care au caracter exploziv. Bolnavul mai prezintă rahialgii difuze, cu iradiere pe trunchi şi membre. Hiperestezia cutanată este un fenomen frecvent şi foarte neplăcut. Atitudinea bolnavului este în „cocoş de puşcă". Bolnavul are contractură musculară pe musculatura paravertebrală, cu rigiditatea cefei, a trunchiului, a musculaturii lombare. Manevrele meningeale sunt pozitive.

Sindromul meningeal apare în primele zile de la debut şi se explică prin acţiunea iritativă a produşilor de descompunere a hemoglobinei pe rădăcinile nervoase.

Modificările stării de conştientă constau în obnubilare, somnolenţă, comă.

Semnele neurologice sunt nespecifice şi constau în semne piramidale, reflex Babiński bilateral, abolirea reflexelor osteotendinoase la membrele inferioare (dată de interesarea rădăcinilor cozii de cal în procesul meningeal); paralizii de nervi cranieni (pot apărea prin proces de arah-noidită, fie prin compresie directă a nervilor de către malformaţia vasculară sau creşterea presiunii intracraniene). Mai frecvent, sunt interesaţi oculomotorii şi nervul facial. Se mai pot observa exoftalmie unilaterală cu ambliopie (prin infiltrarea sângelui în teaca nervului optic). Tulburările de sensibilitate cu parestezii şi dureri de-a lungul feţelor posterioare ale membrelor inferioare se datorează iritării rădăcinilor posterioare. Crizele convulsive pot fi generalizate sau localizate, şi apar la aproximativ 30%;

repetarea lor poate sugera repetarea hemoragiei. Fenomenele vegetative sunt reprezentate de hipertermie (prin dereglarea centrilor termore-glatori diencefalici sau resorbţia sângelui extravazat), HTA cu bradicar-die (explicate prin dereglarea centrilor hipotalamici şi prin hipertensiune intracraniană), aritmii cardiace, edem pulmonar, transpiraţii profuze, insuficienţă respiratorie.

Tulburări psihice sunt frecvente şi se manifestă prin stare confuzională, dezorientare temporo-spaţială, halucinaţii, delir, stări de agitaţie psihomotorie.

Tabloul clinic al hemoragiei subarahnoidiene nu sugerează un sindrom neurologic localizat, dar pot apărea infarcte cerebrale în interiorul vaso-spasmului arterial, care însoţeşte hemoragia subarahnoidiană. Astfel, tabloul clinic se modifică şi este caracteristic teritoriului afectat prin vaspospasm.

Investigaţiile paraclinice care trebuie efectuate pentru diagnostic sunt:

— Examenul fundului de ochi care poate arăta existenţa unei hemoragii retiniene peripapilare unilaterale sau bilaterale, stază şi edem pupilar.

— Examenul LCR evidenţiază lichid hemoragie sau xantocrom, iar prezenţa macrofagelor în LCR este semnificativă pentru hemoragia subarabnoidiană şi denotă că sângerarea s-a produs cu cel puţin 6 ore înainte.

— Traseul EKG poate fi modificat cu supradenivelări ST, inversarea undei T, prezenţa undei U, aritmii atriale şi ventriculare.

— CT este eficientă numai în depistarea malformaţiilor vasculare şi a anevrismelor mai mari de 2 cm şi a complicaţiilor hemoragiei subarahnoidiene (hidrocefalie sau infarct cerebral).

— Angiografia carotidiană şi cea vertebrală diagnostică prezenţa malformaţiei vasculare sau a anevrismului, precum şi

sediul şi volumul lor.

Este indicat ca angiografia să se efectueze din a 7-a – 12-a zi, deoarece datorită spasmului vascular sau trombozei, anevrismul sau anevrismele foarte mici să nu se vizualizeze.

Evoluţia cazurilor de HS este imprevizibilă, iar tabloul clinic se poate modifica rapid; repetarea hemoragiei şi exitusul bolnavului se pot produce pe neaşteptate.

Evoluţia clinică este influenţată de sediul malformaţiei, recidiva sângerării, spasmul arterial, diversele complicaţii. Recidivele hemoragiei subarahnoidiene modifică evoluţia şi prognosticul şi, statistic, peste 50% din sângerări apar în primele două săptămâni şi 70% în primele patru săptămâni; de aceea este indicat ca bolnavul cu hemoragie subarah-noidiană să fie internat într-o clinică neuro-chirurgicală.

Prognosticul depinde de diagnosticul cât mai precoce al hemoragiei meningee, starea de conştientă a bolnavului, şi valorile TA (sistolică şi diastolică) – existând un risc de mortalitate cu atât mai mare cu cât presiunea arterială este mai mare.

Complicaţiile hemoragiei subarahnoidiene pot fi: spasmul arterial care generează leziuni ischemice cu infarct cerebral chiar în primele zile de evoluţie, tabloul clinic fiind foarte greu de diferenţiat de o nouă sângerare sau datorată unui hematom; hidrocefalia este o complicaţie cunoscută şi poate apărea imediat sau tardiv. Simptomatologia clinică sugestivă este sindromul Hakim-Adams (tulburări de mers, incontinenţă urinară, demenţă).

Tratamentul hemoragiei subarahnoidiene constă în:

— Tratament neuro-chirurgical, care se efectuează când se depistează anevrismul sau angiomul prin examenul arteriografic. Intervenţia trebuie efectuată precoce, pentru că se înlătură riscul de spasm sau o nouă sângerare fatală;

— Tratamentul medical care are mai multe obiective: a. repausul absolut, la pat, 3 – 4 săptămâni; b. combaterea edemului cerebral cu soluţii hiperosmolare (manitol 20%, glicerol), diuretice (furosemid, ederen); c. tratamentul antifibrinolitic (se administrează EAC = acid epsilon amino-caproic – 6 g/zi i.v., care blochează fibrinoliza); d. tratamentul spasmului arterial cu blocanţi de calciu – nifedipin aproximativ 40 mg/zi; nimodipin 60 mg/zi la 4 ori i.v. la 4 ore – aproximativ 2 săptămâni, apoi se administrează per oral; e. tratamentul HTA cu preparatele cunoscute; f. tratamentul crizelor convulsivante şi prevenirea lor cu fenobarbital şi/sau fenitoin; g. tratamentul tulburărilor de ritm cu betablocante (exemplu: propranolol); h. prevenirea complicaţiilor pulmonare şi a infecţiilor urinare, prin administrarea de antibiotice; i. administrarea de analgetice.

PATOLOGIA VENOASĂ A CREIERULUI

Tromboflebitele cerebrale reprezintă, de cele mai multe ori, răsunetul local faţă de agresiuni extracraniene.

Trombozele venoase intracraniene sunt mult mai rare decât cele arteriale, dar sunt mult mai grave şi prin implicaţiile, şi complicaţiile posibile pot evolua spre exitus.

Datorită dezvoltării investigaţiilor (în special, arteriografia cerebrală cu interpretarea timpilor venoşi cerebrali), tromboflebitele cerebrale nu mai reprezintă o boală excepţională, deoarece sunt diagnosticate mai frecvent.

Indiferent care este cauza trombozelor cerebrale, simptomatologia locală este identică, diferă evoluţia şi complicaţiile care pot surveni, în aceste cazuri; factorul anatomic joacă rol preponderent în iniţierea aspectului clinic.

Sistemul venos intracranian (prezentat în capitolul introductiv al patologiei vasculare cerebrale) prin conexiunile cu sistemul venos extra-cranian reprezintă un complex funcţional unic. Astfel, în rezumat, sângele venos intracranian este drenat

prin vene superficiale, profunde şi sinusuri venoase în vena jugulară internă. Sinusurile de la baza craniului, sinusurile cavernoase, eferenţele şi aferentele lor drenează esenţial faţa şi orbita; creierul drenează prin sinusul longitudinal superior şi sinusul drept confluând în teascul Haerophile, apoi prin sinusul lateral drenează în vena jugulară internă.

Venele cerebrale se repartizează în vene superficiale şi profunde; cele superficiale drenează sângele în cortex şi se varsă în sinusurile longitudinale sau cele laterale; venele profunde drenează structurile profunde ale creierului şi, prin vena Galen, drenează în sinusul drept. Venele fosei posterioare drenează direct sau indirect în sinusul lateral.

Factorii care reglează circulaţia sângelui venos intracranian sunt: presiunea hidrostatică capilară, aspiraţia toracică, gravitaţia, unda pulsatilă pozitivă arterială.

Capacitatea de adaptare a circulaţiei venoase intracraniene la variaţiile de debit şi viteză de circulaţie este limitată şi se modifică în raport cu vârsta. Asocierea cu procese patologice, toraco-pulmonare şi cardiace face dificil drenajul venos din teritoriul jugular.

Particularităţile circulaţiei venoase cerebrale explică fiziopatologia tromboflebitelor cerebrale.

— Prin anastomozele sistemului venos intracranian cu sistemul venos extracranian, dintre venele anastomotice, venele rahidiene sunt de mare importanţă; arborele venos intracranian reprezintă un pol final pentru emboliile septice.

— Venele superficiale sunt anastomozate pe de o parte între ele, ceea ce permite dezvoltarea unei circulaţii colaterale şi pe de altă parte, cu venele feţei, urechii, ceea ce explică posibilitatea flebitelor secundare infecţiilor locoregionale.

— Existenţa anastomozelor (vene emisare în diploe) între venele scalpului şi sinusurile durale explică posibilitatea

trombozei sinusurilor după traumatisme craniene chiar minime.

— Inconştienţa şi variabilitatea sinusurilor venoase superficiale fac diagnosticul angiografic al tromboflebitelor cerebrale la acest nivel foarte dificil şi explică faptul că teritoriul venos nu este bine delimitat şi tabloul clinic realizat este variat.

— Rolul jucat de sinusurile venoase în absorbţia LCR explică de ce în trombozele venoase şi, în special, sinusul longitudinal superior şi sinusul lateral antrenează hipertensiune intracraniană.

— Venele cerebrale nu au valve, şi astfel curentul sangvin poate fi inversat; şi de asemenea nu au strat muscular, deci capacitatea lor poate varia considerabil.

În caz de obstrucţie venoasă drenajul este imposibil, se produce o creşterea a debitului în sistemul anastomotic cu dezvoltarea unor colaterale şi creşterea presiunii intracraniene care reduce debitul sangvin cerebral. Se produce obstruarea funcţională a patului venos, masa sanguină venoasă este reţinută în complexul venos cortical şi proximal sinusal.

Presiunea din lumenul venos creşte şi când se egalizează cu presiunea capilară proximală, circulaţia se opreşte. Sângele venos stagnant explică vasodilataţia aparentă observată în condiţiile creşterii presiunii intracraniene. Perturbarea circulaţiei capilare determină leziuni ireversibile şi datorită imposibilităţii circulaţiei venoase colaterale de a compensa creşterea presiunii venoase.

Mărindu-se presiunea venoasă şi cea capilară, se induce edemul cerebral şi stagnarea fluxului sangvin cerebral cu mărirea presiunii intracraniene iniţiale.

Edemul interesează atât substanţa albă, cât şi pe cea cenuşie şi se datorează creşterii presiunii hidrostatice în reticulul capilar, care duce la creşterea permeabilităţii cu extravazarea lichidiană. Se produc perturbări ale proceselor metabolice

neuronale şi nevroglice, determinând tulburări ale permeabilităţii membranare şi acumulare de acid lactic.

La nivel capilar, creşterea permeabilităţii membranelor face posibilă diapedeza eritrocitelor, realizându-se microhemoragii pericapilare. La aceasta contribuie şi stagnarea circulaţiei capilare.

Stagnarea circulaţiei capilare, a trombocitelor, împreună cu factorii care declanşează coagularea (cel mai important este factorul tisular – tromboplastina tisulară – factor III) sunt câţiva factori de extindere a trombozelor cerebrale.

O tromboză venoasă, deci evoluează cu hipertensiune intracraniană, edem şi infarct cerebral, de cele mai multe ori hemoragie, care cuprinde substanţa cenuşie şi albă.

Cauzele care pot provoca tromboze venoase intracraniene pot fi împărţite în cauze infecţioase şi neinfecţioase.

I. *Cauze infecţioase* sunt:

1. *locale* – traumatisme septice;

— Procese nifecţioase intracraniene (abcese, meningită);

— Infecţii de vecinătate (otite, mastoidite, infecţii bucodentare, infecţii în orbită, faciale, sinusuri, infecţii ale pielii capului);

2. generale – bacteremii

— Viroze (rujeolă, hepatită)

— Parazitare (trichineloză, paludism)

— Micoze – toruloză

II. *Cauze neinfecţioase* sunt:

— *Locale* – traumatisme, intervenţii neuro-chirurgicale, leziuni arteriale

(infarct, hemoragie), tumori (meningioame, tumoare glomică), chisturi arahnoidiene;

— *Generale* – chirurgicale; toate intervenţiile chirurgicale cu sau fără tromboze ale venelor membrelor inferioare,

intervenţii ginecologice, postpartum, sarcini, contracepţie;

— *Medicale* – cardiopatii cu insuficienţă de ventricul drept, cardiopatii congenitale, pacemaker; hemopatii şi limfoame (poliglobulii, trombocitopenie, drepanocitoză, hemoglobinurie nocturnă paroxistică, leucoze acute); deshidratării severe; ciroze; rectocolite; colagenoze (LED); boala

Behcet; sindrom nefrotic.

Diversele procese infecţioase de la nivelul capului fac posibilă diseminarea procesului septic la nivel intracranian prin multiplele anasto-moze şi conexiuni venoase intraşi extracraniene. Astfel, otite, mastoidite se propagă la sinusul lateral; sinuzite, amigdalite, abcese dentare supuraţii orbitare, infecţii ale masivului facial se propagă la nivelul sinusului cavernos şi la venele corticale.

În bolile infecţioase acute bacteriene sau virale, care evoluează cu stări septice unde endotoxinele activează factorul tisular leucocitar (observat mai ales, în infecţii cu germeni Gram negativ), trombozele intracraniene pot fi, de asemenea, o complicaţie *gravă*. Traumatismele craniene deschise sau închise, traumatismele cu deschiderea cavităţilor sinusale, osoase, traumatismele orbito-nazale sunt cauze de realizare a tromboflebitelor intracraniene.

Deoarece circulaţia venoasă rahidiană şi perimedulară se realizează în ambele sensuri cu debit egal în chinostatism, datorită conexiunilor venelor hipogastrice cu venele rahidiene, patologia infecţioasă şi traumatică a micului bazin, avortul septic, gravidia pot fi cauze în apariţia trombozelor venoase intracraniene, prin propagarea emboliilor septice.

În multe afecţiuni generate prin declanşarea cascadei inflamaţiei şi a coagulării (prin factorul tromboplastin tisular, factor III; prin substanţe procoagulante, creşterea fibrinogenului,

trombocitoze, scăderea activităţii fibrinolitice a plasmei) se explică apariţia trombozelor venoase intracraniene sau în cadrul unei coagulări intravasculare diseminate. Aceste boli sunt: hemopatii, limfoame, leucoze, poliglobulii, cancer, ciroze, boli de colagen (LED), sindrom nefrotic, boală Behcet etc.

În bolile cardiace cu insuficienţă de ventricul drept, în trombozele pulmonare, în deshidratarea severă prin creşterea vâscozităţii sangvine şi încetinirea fluxului venos, trombozele venoase cerebrale sunt complicaţii posibile.

Simptomatologia bolii, în stadiul iniţial, este nespecifică şi se suprapune cu simptomatologia locală sau cea generală determinantă.

Schematic în trombozele venoase intracraniene se descrie un tablou clinic cu aspect de sindrom infecţios, sindrom de localizare în raport cu nivelul trombozelor venoase iniţiale la care se mai adaugă sindrom meningeal, hipertensiune intracraniană.

Simptomele neurologice comune tromboflebitelor cerebrale sunt:

— Cefalee cu caracter pulsatil, difuză, persistentă, exagerată în clinostatism;

— Crize convulsive;

— Modificări ale stării de conştientă de la obnubilare la stări comatoase;

— Sindrom meningeal;

— Turgescenţă venoasă extracraniană cu edem al părţilor moi cu valoare diagnostică.

Simptomatologia neurologică localizată şi căile de transmitere în trombolefitele sinsurilor venoase extracraniene sunt descrise mai jos.

Tromboza sinusului cavernos apare în: infecţii nazale,

infecţii sinu-zale, infecţii O.R.L., infecţii faciale din porţiunea superioară a feţei, inclusiv buza superioară, infecţii generale.

Tromboza sinusului cavernos determină edem palpebral, congestie şi edem conjunctival cu exoftalmie dureroasă. Aceasta este precedată de paralizii de oculomotori (III, IV, VI), anestezia corneei, a regiunii sprâncenoase, cu instalarea unei nevralgii orbitare. Chemozisul cu diminuarea acuităţii vizuale (prin leziunea corneeană secundară) sunt însoţite de modificări ale fundului de ochi (hemoragii papilare, peripapilare, turgescenţa venelor retiniene).

Tromboza unui sinus cavernos se poate bilateraliza prin anastomozele cu sinusul cavernos opus şi poate evolua prin transmitere homolaterală la parenchimul cerebral cu hemiplegii controlaterale.

Tromboza sinusului lateral apare în infecţii orice, mastoidită, infecţii ale scalpului. Clinic, se manifestă prin edem mastoidian şi al sevamei temporalului, cu dureri la presiunea mastoidei şi contractură reflexă a muşchilor trapez şi sternocleidomastoidian. Uneori, coexistă leziuni de nerv acustico-vestibular sau facial determinate de procesul supurativ otic, sindrom de unghi ponto-cerebelos sau de emisfer cerebelos, prin extinderea procesului infecţios, cu paralizie V, VI, VII, prin extindere la sinusul pietros. Semnele directe sunt date de suferinţa găurii rupte posterioare cu paralizia nervilor IX, X, XI, prin propagare la glomul jugular; eventual coexistă hipertensiune intracraniană. Un semn caracteristic este absenţa creşterii presiunii LCR la comprimarea venei jugulare de partea sinusului lateral trombozat.

Evoluţia este foarte gravă, marcată de suferinţa fosei posterioare sau de hipertensiune intracraniană.

Tromboflebita sinusului longitudiant superior se produce când infecţiile sunt la scalp, sinusuri frontale sau secundare

tromboflebitelor corticale.

Tabloul clinic este dominat de edemul scalpului, al regiunii frontale şi al pleoapelor, cu dilataţia venelor acestor regiuni (aspectul de cap de meduză) şi se asociază cu semne corticale de iritaţie (convulsii generalizate sau crize parţiale) sau de deficit (paraplegie, incontinenţă urinară). Frecvent tulburările stării de conştientă cu confuzie, agitaţie, torpoare sunt importante.

Tromboflebitele sinusului longitudinal superior evoluează grav cu fenomene de hipertensiune intracraniană.

Tromboza venelor cerebrale este doar o continuare a extinderii trombozelor sinusurilor şi apare mai frecvent postoperatoriu sau în perioada puerperală, pe fondul unei tulburări de crază sangvină şi mai rar ca o complicaţie septică.

În *tromboza venelor superficiale* semnele de focar sunt nete; sindromul iritativ manifestat prin crize convulsive deschide tabloul clinic. Uneori apar pe teritoriul unor deficite deja instalate. Important pentru diagnostic sunt alternanţa şi variabilitatea deficitului motor (hemiplegia în basculă – dreapta-stânga) şi de limbaj. Progresiv cu extinderea procesului trombotic apare sindromul de hipertensiune intracraniană. Evoluţia este acută, dar posibilităţile terapeutice sunt mai mari.

Tromboza venelor cerebrale profunde evoluează cu starea generală gravă, cu alterări precoce şi importante ale stării de conştientă, cu deficite funcţionale şi vegetative.

Trombozele venelor bazilare determină sindroame de trunchi cerebral şi sindroame diencefalice.

Tromboza venei Galen produce hipertermie, rigiditate prin decere-brare, tetraplegie, leziuni de trunchi cerebral; se extinde în sinusul drept, răspântia Haerophile şi determină focare hemoragice în teritoriul venos tributar.

Complicaţiile tromboflebitelor cerebrale sunt locale şi generale (meningite purulente, hemoragie subarahnoidiană,

hemoragie cerebrală, abces cerebral, encefalită, hipertensiune intracraniană). Cea mai frecventă complicaţie este extinderea trombozei venoase.

Investigaţiile de laborator pun în evidenţă sindromul infecţios cu hiperleucocitoză, creşterea VSH, hemoconcentraţie, tulburări de coagulare. LCR poate fi modificat diferit, de la un aspect de meningită purulentă la lichid opalescent (prin prezenţa leucocitelor).

Angiografia este una din metodele de elecţie pentru diagnosticul tromboflebitelor intracraniene, care poate arăta retard circulator venos, local sau difuz, ocluzia venoasă şi circulaţia colaterală.

Anatomopatologic, tromboza venoasă produce un focar hemoragie cu leziuni subcorticale şi alte focare hemoragice mici în zonele critice subcor-ticale şi subependimeare.

Tratamentul tromboflebitelor cerebrale este complex. Deoarece procesul tromboflebitic intracranian este în majoritatea cazurilor secundar leziunilor iniţiale de vecinătate sau la distanţă, trebuie să se aplice metode terapeutice preventive, care să împiedice leziunea venoasă intracraniană. Acestea constau în tratarea eficientă a proceselor infecţioase orice, sinusale, ale micului bazin. Pentru prevenirea tendinţei de coagulare intravasculară a parturientelor şi a bolnavilor operaţi, postoperatoriu trebuie mobilizaţi precoce.

Tratamentul propriu-zis al tromboflebitelor cerebrale constă în:

— Tratamentul trombozei venoase cu terapie anticoagulantă cu henarină iniţial 1, 5 – 2 mg/kg corp, administrată i.v., apoi din 2 în 2 ore o jumătate din această doză – 2 – 3 zile; după care se administrează heparină la 4 ore. Procesul inflamator care însoţeşte procesul de tromboză se tratează cu antiinflamatorii nesteroidice;

— Tratamentul edemului cerebral şi perifocal, cu manitol 20% – 1 – 2 g/kg corp, dexametazon şi ederen cu efect inhibitor al producerii LCR la nivelul plexurilor coroide;

— Tratamentul simptomatic constă în tratamentul hipertermiei, al crizelor convulsivante, cefaleei, vărsăturilor etc;

— Tratamentul focarelor septice cu antibiotice şi asanarea focarelor septice;

— Reechilibrarea metabolică, acido-bazică, electrolitică este esenţială pentru menţinerea unei bune perfuzii tisulare capilare împiedicarea agregării trombocitare şi creşterea vâscozităţii sangvine, pentru a stagna procesul trombolitic.

PATOLOGIA VASCULARĂ A MĂDUVEI SPINĂRII

Pentru a înţelege patologia vasculară a măduvei spinării sunt necesare câteva noţiuni de anatomie şi fiziologie a vascularizaţiei medulare.

Vascularizaţia măduvei este eterogenă şi inegal repartizată în diferitele regiuni, deoarece numărul şi calibrul arterelor sunt variabile. Toate arterele care irigă măduva pătrund prin găurile de conjugare. Fiecare segment rahidian primeşte sânge arterial din surse diferite, dar distribuţia generală a arterelor la nivel medular este identică.

Originea arterelor medulare este:

— În regiunea cervicală, arterele provin din colaterale ale arterei subclavie: arterele vertebrale, care dau un ram spinal posterior şi un ram spinal anterior şi artera cervicală ascendentă;

— În regiunea toracală, arterele provin din arterele intercostale.

Acestea sunt: arterele intercostale superioare ce provin din trunchiul arterial cervico-intercostal care irigă 3 – 4 segmente medulare toracale superioare şi arterele intercostale aortice care se desprind din aortă şi irigă următoarele 8 – 9 segmente toracale;

— În regiunea lombară sunt 4 – 5 artere lombare aortice;

— În regiunea lombosacrată, arterele provin din ramuri pelviene ale arterelor hipogastrice, artere iliolombare şi sacrate laterale care participă la vascularizaţia cozii de cal.

Toate arterele se distribuie după o schemă generală comună: din arterele de origine se desprinde artera dorsospinală care se divide într-un ram vertebral şi un ram medular. Acesta perforează dura cu nervul rahidian şi se divide în două artere radiculare: anterioară şi posterioară – care urmează rădăcinile.

Dintre arterele radiculare anterioare cea mai importantă este artera umflăturii lombare sau artera Adamkiewicz cu origine în artera inter-costală dorsală sau lombară, care însoţeşte o rădăcină situată între T8 şi L4. Această diversitate de variante a acestei artere explică varietatea dimensiunilor ramolismentelor medulare din porţiunea lombosacrată, care este vascularizată aproape în totalitate de artera Adamkiewicz.

Sistemul arterial nutritiv al măduvei este reprezentat de reţeaua piaţă ce provine din ramificaţiile arterelor radiculare şi ale trunchiurilor verticale care sunt anastomozate între ele şi sunt mai bogate pe faţa posterioară a măduvei şi mai dense în regiunea umflăturilor. Au un rol în repartizarea omogenă a sângelui în toate segmentele medulare. Se individualează două curente sangvine prin trunchiuri primare şi trunchiuri secundare:

Trunchiurile primare sunt în număr de 3: o arteră spinală anterioară şi două artere spinale posterioare.

Artera spinală anterioară este situată median şi uneşte ramurile de diviziune ale arterelor radiculare. Apare de la nivelul C2-C3, prin unirea ramurilor din artera vertebrală, dreaptă şi stângă. Are calibrul neuniform în funcţie de regiunea medulară şi de arterele radiculare care participă la formarea sa. Din artera

spinală anterioară pleacă ramuri piale medulare: scurte – care se ramifică în cordonul anterior – şi lungi sau circumferenţiale – care merg în cordonul lateral şi se anastomozează cu ramuri arteriale din lanţul lateral situat de-a lungul ligamentului dinţat.

Arterele spinale posterioare sunt două artere care merg de-a lungul rădăcinilor posterioare şi unesc între ele arterele radiculare posterioare pe toată lungimea măduvei. Se formează prin anastomoza ramurilor spinale posterioare (din artera vertebrală) cu ramul ascendent din a 2-a arteră radiculară posterioară. Aproape de extremitatea inferioară cele două artere spinale posterioare se anastomozează cu artera spinală anterioară formând o arcadă (arcada crucială) pe faţa laterală a măduvei. Din arterele spinale posterioare pleacă ramuri colaterale extramedulare ce formează reţeaua piaţă care uneşte sistemul arterial posterior cu sistemul arterial anterior.

Trunchiurile secundare sunt reprezentate de anastomozele pe orizontală între ramurile trunchiurilor primare.

Sistemul arterial intramedular este reprezentat de 2 sisteme arteriale importante: central şi periferic.

Sistemul central este reprezentat de ramificaţii ale arterelor spinale

(arterele centrale) şi irigă: substanţa cenuşie a coarnelor anterioare şi periependimar, baza cornului posterior, coloanele Clarke, cordoanele anterioare, partea profundă a substanţei albe din cordonul lateral (fasciculul piramidal încrucişat şi fasciculul spinotalamic) şi din cordonul posterior (fasciculele Goll şi Burdach).

Fiecare arteră centrală irigă o zonă de aproximativ 15 – 16 mm; rezultă deci că fiecare segment primeşte sânge din mai multe artere centrale.

Sistemul periferic este alcătuit din artere care provin din reţeaua perimedulară şi vascularizează substanţa albă externă,

substanţa albă profundă şi substanţa cenuşie din cornul posterior (capul şi corpul cornului posterior) şi parţial coloana Clarke.

Vasele perişi intramedulare sunt înconjurate de o teacă perivascu-lară alcătuită din reflectarea piei pe pereţii vasculari şi nevrogliei şi se continuă până la cele mai mici ramificaţii arteriale, pierzându-se la nivel capilar. Această teacă este neîntreruptă şi între ea şi adventicea vasului este spaţiul Virchow-Robin aflat în legătură cu spaţiul meningeal.

Capilarele medulare formează o reţea pe fibrele nervoase şi pe celulele din substanţa cenuşie şi variază ca densitate în raport cu activitatea metabolică şi funcţională. Astfel, reţeaua capilară este mai densă în substanţă cenuşie, în teritorii cu număr crescut de sinapse şi celule bogate în mitocondrii şi activitate enzimatică.

Sistematizând vascularizaţia medulară, reiese că vascularizaţia medulară are un caracter regional suprapunându-se trei teritorii:

1. superior sau cervicodorsal (segmentele cervicale şi primele 2 toracale) irigat de arterele ce provin din sistemul subclavicular. Această zonă este bine vascularizată, în special la nivelul umflăturii cervicale, unde sunt şi anastomoze bogate. În acest teritoriu, în afară de arterele spinale anterioare ce provin din arterele vertebrale, mai există o arteră ce provine tot din artera vertebrală la nivel C3; o arteră ce provine din artera cervicală profundă şi o arteră ce provine din trunchiul cervicointercostal;

2. teritoriul intermediar sau dorsal mediu (următoarele 6 – 7 segmente toracale); teritoriul acesta este sărac vascularizat şi de obicei nu este decât o arteră în dreptul vertebrei T5, ce provine din artera intercostală corespunzătoare;

3. teritoriul inferior sau toraco-lombo-sacrat (de la T8 până

la conul terminal) irigat numai de artera Adamkiewucz situată în partea stângă, între rădăcinile T9-L2. Acest teritoriu al umflăturii dorso-lombare a cărei irigaţie este foarte importantă depinde de această arteră.

1.

Posibilităţile de supleere în teritoriul arterial medular sunt:

— La nivel cervical prin ramuri ce provin din nodul anastomotic retro atlaso-axoidian, artera vertebrală, artera tiroidiană, artera mamară internă, artera cervicală profundă;

— La nivel dorso-lombar, prin ansa anastomotică a conului terminal şi arterele radiculare lombo-sacrale, anterioare şi posterioare.

Teritoriile arteriale intramedulare sunt împărţite în:

— Central sau spinal anterior ce depinde de artera centrală desprinsă din artera spinală anterioară care are posibilităţi de supleere şi anastomoză insuficiente şi orice diminuare a aportului sangvin în acest teritoriu se resimte;

— Posterior care este vascularizat de cele 2 trunchiuri arteriale spinale posterioiare care au anastomoze numeroase;

— Periferic care provine din arterele perimedulare şi uneşte la periferia măduvei cele două sisteme arteriale precedente.

Patologia vasculară a măduvei este diferită faţă de patologia vasculară a creierului în ceea ce priveşte importanţa tulburărilor neurologice, sechelelor, tratamentului şi prognostic.

Accidentele vasculare medulare constau în accidente ischemice (necroză) şi accidente hemoragice.

Ischemia medulară reprezintă tulburările funcţionale ale măduvei secundare, diminuării aportului sangvin.

Cele mai frecvente infarcte medulare au ca sediu umflăturile medulare; infarctele medulare sunt foarte rare în

regiunea toracală medie şi excepţional, în regiunea cervicală înaltă.

Ramolismentele interesează mai multe segmente şi teritoriul cel mai afectat este artera spinală anterioară. Vulnerabilitatea regiunii medulare centrale la ischemie este în raport cu fragilitatea la anoxie a substanţei cenuşii şi faptului că vasele sangvine sunt de tip terminal.

Ischemia medulară poate fi bruscă, masivă, antrenând necroza paren-chimului medular – este sindromul de ischemie *acută* sau hipovascu-larizaţie moderată dar prelungită care stă la baza sindromului de ischemie *subacută* sau *cronică*.

Ischemia acută medulară duce la apariţia necrozei medulare cu toate consecinţele ei. Debutul, de cele mai multe ori, este dimineaţa, la trezire, brusc, brutal (supraacut). Ictus apoplectic medular se manifestă cu paralizie completă, tulburări sfincteriene, anestezie, fenomene extramedulare (frison, lipotimie, obnubilare, sincopă).

Rar se pun în evidenţă şi manifestări premonitorii, expresia tulburărilor tranzitorii şi parţiale ale funcţiei medulare ca: parestezii, dureri rahidiene însoţite de contractura muşchilor paravertebrali, deficienţe motorii sub formă de monosau paraplegie, tulburări sfincteriene; simptomatologie care survine după efort. Claudicaţia intermitentă medulară (descrisă de Dejerine) apare la mers sub formă de parestezii, greutate în membre, derobări care obligă bolnavul să se oprească, când dispare şi reapare la reluarea mersului.

Semiologia perioadei de debut este în funcţie de mărimea necrozei şi topografia necrozei.

În perioada de stare, infarctul medular se manifestă cu simptomatologie specifică sediului necrozei. Însă semnele fundamentale sunt:

— Deficite motorii sub formă de paralizii masive şi globale

sublezionale;

— Hipotonie musculară;

— ROT şi cutanate sunt abolite;

— Tulburări de sensibilitate cu anestezie sublezional;

— Tulburări sfincteriene cu retenţie de urină, materii fecale, tulburări genezice cu priapism.

Manifestările neurologice martore unui infarct medular întins sunt: apariţia precoce a tulburărilor trofice (escare precoce, întinse, edeme moi şi albe), tulburări vasomotorii şi simpatice cu hipertermie, dermografism abolirea reflexului pilomotor.

Sediul de predilecţie al infarctelor medulare este la nivelul umflăturilor şi în teritoriul arterei spinale anterioare. Anatomo-clinic, infarctul medular poate fi în teritoriul arterei spinale anterioare, spinale posterioare şi infarctul transvers, când cuprinde întreaga suprafaţă medulară (se întâlneşte la nivel lombar).

Infarctul arterei spinale anterioare este cel mai frecvent şi poate fi total sau parţial.

Infarctul total cuprinde coarnele anterioare, cordoanele anterioare, cordoanele laterale.

Semiologia particulară constă în tulburări de sensibilitate de tip sirin-gomielic sublezional, care nu sunt suspendate, şi se datoresc întreruperii căilor sensibilităţii la nivel medular.

Ramolismente parţiale care pot fi: centrale; tip Brown-Sequard; necroză selectivă a cornului anterior care este foarte rar.

Semiologia generală a leziunilor medulare este descrisă la capitolul sindroame topografice.

Un tablou particular este obstrucţia arterei Adamkiewicz care se manifestă cu paraplegie, cu anestezie cu nivel pentru toate modurile de sensibilitate, tulburări sfincteriene.

De cele mai multe ori; infarctul medular prin obstrucţia arterei Adamkiewicz apare la persoane în vârstă cu leziuni vertebrale în special la T10-T11 şi evoluţia este cronică, progresivă. Debutul acut cu evoluţie fudroiantă poate fi generat de anevrismul disecant de aortă sau ligatura incidentală operatorie de arteră.

Infarctul posterior medular este foarte rar şi se manifestă cu anestezie profundă sublezional, anestezie pentru toate modurile cu caracter suspendat la nivelul leziunii (prin distrugerea coarnelor posterioare)

abolirea reflexelor cutanate şi ROT prin întreruperea aferentelor reflexelor. Se asociază cu semne piramidale (prin edemul perilezional).

Ramolismentul transvers este întâlnit mai frecvent la nivel lombar şi se manifestă cu sindrom de secţiune medulară.

Evoluţia infarctului medular de regulă este dramatică, infecţia, esca-rele reprezentând elementele cele mai îngrijorătoare. Exitusul se produce în câteva săptămâni.

În infarctele medulare mici, evoluţia este mai puţin dramatică, cu apariţia fenomenelor de automatism medular; poate să revină şi motilitatea în mai multe segmente coexistând cu contracturi spastice. ROT devin hiperkinetice cu răspuns difuzat, tulburările sfincteriene diminua, apar micţiuni automate, declanşate de excitanţi.

Prognosticul depinde de funcţia sfincteriană, intensitatea contracturii, recuperarea escarelor, tratamentul infecţiilor (urinare, cutanate, pulmonare etc. care întunecă prognosticul).

Excepţional, când necroza este limitată la un teritoriu mic, se produce recuperare parţială sau completă a funcţiei medulare; absenţa sau discreţia tulburărilor trofice sunt semne de evoluţie favorabilă.

Ischemia medulară subacută şi cronică apare datorită

hipoxiei prelungite şi simptomatologia este diferită datorită reacţiei diferite a formaţiunilor medulare la hipoxie. Sunt prezente două tipuri de tulburări: prin leziunea substanţei cenuşii care se manifestă cu atrofii şi fasciculaţii, abolirea ROT şi leziunea coordonată, manifestată prin sindroame piramidale, tulburări senzitive prin leziunea fasciculului spino-talamic. Frecvent, aceşti bolnavi au ateromatoză gravă a aortei toraco-abdominale cu plăci ulcerate de aterom şi modificări osoase discale ale coloanei vertebrale.

Cauzele ischemiei medulare sunt:

— Boli arteriale – ateromatoză aortică sau a arterelor vertebrale, a arterelor intercostale;

— Anevrism disecant;

— Colagenoze (periarterită nodoasă);

— Sifilis

— Stenoza istmului aortic;

— Embolii medulare care sunt foarte rare;

— Traumatisme vertebro-medulare;

— Mielomalacie în chirurgia aortică. În timpul tratamentului chirurgical al aortei (în boli congenitale, clamparea aortei), apar infarcte medulare, mai ales, în teritoriul arterei Adamkiewicz;

— Tumori medulare şi vertebrale care, prin compresie directă sau secundare edemului, provoacă infarcte medulare;

— În cursul aortografieiabdominale.

Deşi rare, apariţia infarctelor medulare, în această situaţie se datorează spasmului arterial şi factorului toxic al substanţei de contrast;

— În afecţiunile rahidiene cronice ca: discartroză, cifoscolioză.

Tabolul clinic al afecţiunilor vasculare medulare este

polimorf şi este în legătură cu teritoriul arterial afectat, mărimea leziunii, modul de instalare, vârsta pacientului, calitatea peretelui arterial. Simptomatologia poate fi rezumată astfel:

— Tetrapareză cu deficit motor de tip periferic la membrele superioare;

— Paraparează cu tulburări de sensibilitate;

— Tripareză cu deficit motor mai mare la membrele superioare;

— Sindrom Brown Sequard;

— Deficit motor la un membru superior;

— Paraparează spastică;

— Hemiplegie spinală cu sindrom Brown Squard;

— Dispareză brahială.

Hemoragia medulară. Constă în revărsat sangvin în interiorul canalului medular şi după topografie poate fi intramedular şi extramedular.

În general, hemoragiile intramedulare sunt posttraumatice sau apar în cadrul unei malformaţii vasculare. Hematomielia este definită ca hemoragie intramedulară şi este predominant în substanţa cenuşie.

Hematomielia poate fi primitivă sau secundară.

Hemoragia primitivă sau primară poate avea ca etiologie traumatismul, decomprimarea bruscă a chesonierilor, iar hemoragia secundară este rară şi poate fi în cadrul unor boli infecţioase (varicelă, meningomielită) sau tulburări de coagulare.

Focarul hemoragie poate fi unic sau multiplu, cu localizări diferite (predominant în regiunea cervicală) şi cu mărimi diferite.

Clinic, debutul este brusc, spontan, după un traumatism cu dureri în focarul hematomielinic şi cu şoc medular ce duce la un sindrom de secţiune medulară totală cu evoluţie de multe ori fatală.

Într-o fază tardivă, când evoluţia este favorabilă, când

manifestările legate de edem dispar, rămân tulburări care mimează o seringomielie.

Tabloul clinic este dominat de 2 sindroame:

— Lezional, cu atrofie mielopatică a musculaturii, disociaţie de sensibilitate seringomielică, abolirea ROT, tulburări trofice cutanate;

— Sublezional, cu deficite motorii piramidale şi tulburări sfincteriene

Caracteristicile deficitelor motorii şi senzitive sunt în funcţie de localizarea focarului hemoragie (cervical, dorsal, lombar, sacrat).

Hemoragiile extramedulare pot fi: epidurale, subdurale şi subarh-noidiene.

Hemoragiile epidurale şi medulare sunt de obicei posttraumatice sau în cadrul unor boli hematologice cu tulburări de coagulare sau în boli de colagen.

Evoluţia este de obicei în 2 – 3 timpi cu formarea unui hematom care clinic se manifestă cu sindrom de compresie medulară; deci simptomatologia este în funcţie de localizarea acestuia;

— Subarahnoidiană, cauzate de malformaţii vasculare, boli hematologice uneori în terapia cu anticoagulante. Debutul este cu dureri rahidiene; apar semne meningeale care fac dificilă localizarea efracţiei vasculare.

Malformaţiile vasculare intrarahidiene sunt fie varice, angioame vertebrale sau anevrisme. Rezolvarea chirurgicală a acestora nu este indicată decât atunci când sindromul compresiv domină tabloul clinic şi se practică laminectomia decompresivă.

Diagnosticul infarctelor şi hemoragiei medulare este foarte dificil, întrucât investigaţiile clinice, paraclinice şi imagistice curente sunt nespecifice; numai examenul RMN vertebro-medular este metoda care diagnostică tipul leziunii

medulare, localizarea şi întinderea leziunii.

Tratamentul bolii vasculare a măduvei spinale urmează aceleaşi reguli ca în boala vasculară a creierului.

EPILEPSIA

Virginia Ion

Epilepsia este o manifestare neuropsihică, paroxistică şi recurenţială, datorită unor activităţi neuronale, spontane, anormale. În geneza acestei stări anormale se incriminează participarea a doi factori:

1. prezenţa unei particularităţi funcţionale a creierului care realizează o predispoziţie convulsivantă (constituţională sau ereditară), exprimata prin prag convulsivant scăzut la diverse agresiuni cerebrale;

2. existenţa unei leziuni anatomice sau biochimice.

1.

Cei doi factori trebuie să se întâlnească la aceeaşi persoană, pentru a se produce epilepsie. Acest deziderat este obligatoriu, deoarece se ştie că nu toţi indivizii cu o leziune cerebrală fac epilepsie, după cum nu toţi cei cu prag convulsivant scăzut fac crize.

Testarea pragului convulsivant se realizează cu ajutorul unor stimuli excitatori (ahypnon, pentetrazol, stimulare luminoasă) ce declanşează fenomene motorii (mioclonii, convulsii) şi descărcări EEG, mai rapid la persoanele cu prag scăzut (epileptice sau neepileptice).

Criza epileptică. Forma de manifestare a acestei stări anormale a creierului este determinată de un dezechilibru între fenomenele de excitaţie şi inhibiţie la nivelul unor agregate neuronale, localizate în substanţa cenuşie a cortexului cerebral; dezechilibrul are ca rezultat o descărcare excesivă, sincronă şi îndelungată a acestor agregate neuronale. Paroxismul poate rămâne cantonat în populaţia neuronală în care a debutat sau

poate antrena în această activitate şi alte zone cerebrale. Conţinutul clinic al crizelor variază în raport de valoarea funcţională a diverselor zone cerebrale cuprinse în paroxismul epileptic, el putând îmbrăca o zonă largă de manifestări: motorii, senzitive, senzoriale, vegetative sau psihice, în mod izolat sau în diferite combinaţii.

Spre deosebire de criza epileptică, *accesul convulsiv*, cu care face diagnostic diferenţial constituie un mod de reacţie normală a creierului la diverşi excitanţi exogeni sau endogeni de intensitate mare (hipoglicemie, anemie cerebrală tranzitorie, electroşoc).

Accesul convulsiv al creierului normal apare numai în prezenţa factorului agresiv şi încetează odată cu înlăturarea acestuia.

Aspectul clinic al accesului convulsiv al creierului normal la stimulii nocivi este identic cu cel al crizei epileptice majore. Deosebirea dintre aceste două manifestări paroxistice ale creierului este cauza care generează manifestarea clinică parxistică; în cazul creierului normal este nevoie de un factor excitant excesiv. Accesul epileptic este consecinţa unui deficit tranzitor de control al descărcărilor neuronale, având ca rezultat o stare de hiperexcitaţie şi hipersincronizare a agregatelor neuronale din focarul epileptogen cu suprimarea inhibiţiei. Aceste fenomene sunt produse de o depolarizare anormală a membranei neuronale cu caracter fazic şi recurenţial, spontană. Accesul convulsiv la creierul normal nu se mai repetă în lipsa excitantului excesiv.

Prin suprimarea inhibiţiei din jurul agregatelor neuronale, în epilepsie, hiperexcitaţia se poate transmite la agregatele vecine normale, dar pentru propagarea la distanţă, fenomenul patologic utilizează căile axonale lungi, transcorticale, transcaloase şi cortico-subcortico-corticale.

În mecanismul de oprire al paroxismului epileptic intervin mai mulţi factori: unii metabolici ţin de epuizarea rezervelor energetice şi de oxigen disponibil ca şi de acumularea de metaboliţi cu rol inhibitor; alţii depind de intrarea în funcţiune a unor circuite cu rol inhibitor asupra activităţii paroxistice patologice cum sunt circuitele talamice, caudate şi cerebeloase, puse în funcţiune de însuşi accesul epileptic.

Etiologie. Din acest punct de vedere, epilepsiile pot fi împărţite în două grupe mari:

a. *epilepsia idiopatică* (esenţială, genuină, criptogenetică). Histopatologic, unii autori încadrează în acesta categorie numai 5% din cazuri. La această grupă de pacienţi trăsătura fundamentală este moştenirea unui prag convulsivant scăzut, la care se adaugă leziuni structurale şi/sau biochimice atât de discrete, imposibil de decelat prin mijloacele actuale de investigaţie; b. *epilepsiile simptomatice* au cauze variate.

Orice leziune cerebrală organică, în evoluţie sau sechelară, în contextul unui prag epileptogen scăzut poate genera epilepsie. În cazul leziunii acute prin suferinţă neuronală cu tulburări clismetabolice, ischemie, edem, se poate determina hiperrexcitabilitatea neuronală, iar în cazul lexiunii sechelare cicatricea glio-meningo-vasculară are în imediata apropiere neuroni dezaferentaţi, cu potenţial de dezinhibiţie.

Populaţiile neuronale modificate funcţional de leziunea organică constituie focarul epileptogen.

Factorii cauzali în epilepsia secundară se grupează în cauze perinatale şi postnatale.

Cauzele perinatale pot fi prenatale (infecţii materne, iradieri abdominale cu raze Röntgen, traumatisme abdominale, tentative de avort, dizgravidii severe, icter nuclear prin nicompatibilitate Rh), factori natali (traumatisme obstetricale, aplicări de forceps cu vacuum extractor cu determinarea de

contuzii cerebrale sau hematoame, expulzii brutale, anoxii cerebrale fetale), factori postnatali imediaţi (malformaţii cerebrale sau cranio-cerebrale, infecţii neonatale meningo-encefalitice, hemoragii subarahnoidiene neonatale primare.

Între factorii postnatali, traumatismele cranio-cerebrale sunt găsite în 15 – 40% din toate epilepsiile secundare.

În funcţie de intervalul impact cranio-cerebral-epilepsie, crizele post-traumatice pot fi împărţite în: crize *precoce*, care survin în prima lună, şi crize *tardive*.

Crizele posttraumatice precoce pot apărea la câteva ore, zile sau săptămâni de la impact, ele constituind dovada clinică a unui proces distructiv cerebral sau a unei complicaţii ca hematomul sau abcesul care pot avea o sancţiune chirurgicală cu efect favorabil asupra crizelor.

Crizele posttraumatice tardive sunt determinate de cicatrice epileptogene.

Tumorile cerebrale sunt întâlnite în 7 – 12% din cazurile de epilepsie simptomatică, procent care creşte la 40% din cazurile de epilepsie cu debut peste vârsta de 40 de ani. Tumorile cerebrale supratentoriale au în tabloul lor în 40 – 50% crize epileptice.

Localizarea fronto-parietală a tumorilor asociază cel mai frecvent epilepsie în tabloul clinic. Uneori, criza comiţială este prima manifestare a tumorii, în special la acelea cu evoluţie lentă.

Bolile vasculare cerebrale intervin în procent de 27% din epilepsiile secundare. Apar în toate tipurile de boală vasculară, în perioada acută şi în faza sechelară.

Bolile infecţioase se întâlnesc în etiologia epilepsiei secundare atât în cazul abcesului şi a tuberculomului cerebral, cât şi în meningite şi encefalite microbiene în toate fazele (de debut, de stare şi de convalescenţă), în encefalite primitive virale

sau în encefalite secundare, în infecţii virale lente şi în parazitoze cerebrale (echinococoză, trichinoză, cisticerocoză).

Disembrioplaziile (lacomatoza), boli genetice cu caracter uşor evolutiv, produc frecvent epilepsie. Dintre acestea, amintim doar pe cele tipice: scleroza tuberoasă (boala Bourneville), angiomatoza encefalotrigerminală (boala Struge-Weber Krabbe) şi neurofibromatoza Recklinghausen.

Factorii care pot precipita sau accentua frecvenţa crizelor epileptice sunt multipli. Între aceştia citǎm: factorii clismetabolici (anoxia cerebrală progresivă, hipoglicemia, tulburările metabolismului hidroelectrolitic, afecţiunile endocrine, afecţiunile gastrointerstinale, insuficienţa cardiacă, insuficienţa renală), factori toxici (consumul de alcool), efortul, traumele psihice.

Clasificarea crizelor epileptice adoptată de Liga Internaţională Anti-epileptică (1964) şi grupul de experţi O.M.S. (1973) este următoarea:

— Epilepsie cu debut focal (crize parţiale);
— Epilepsie generalizată;
— Epilepsie hemigeneralizată;
— Crize epileptice particulare.

Simptomatologia electroclinică este cea care defineşte tipurile de epilepsii: A. *Crizele de epilepsie parţială* sunt generate de un paroxism epileptic localizat într-un teritoriu al cortexului cerebral şi care rămâne cantonat sau care difuzează doar la structurile vecine. Epilepsia clinică depinde doare de tipul funcţional al zonei afectate. EEG se găsesc descărcări paroxistice şi localizate de vârfuri, polivârfuri, vârf-undă degradat, unde lente.

Crizele parţiale cu simptomatologie elementară sunt:

a. *crize somato-motorii* (frontale) care pot îmbrăca următoarele tipuri:

— Criza motorie jacksoniană (precentrală) ce se manifestă prin secuse clonice, ritmice localizate la o jumătate de corp, ele încep la faţă, se extind la membrul superior şi apoi la membrul inferior sau încep la membrul inferior şi se extind în ordine inversă. Modul de evoluţie al crizei urmează somatotopia din aria motorie primară. Durata este de câteva minute şi posteritic se poate constata o pareză trecătoare;

— Criza adversivă (arie 8 Brodmann) care constă din mişcări de deviaţie a unor segmente; tabloul clinic poate varia: criză oculogiră, criză oculocefalogiră, criză adversivă completă (antrenează şi torsiunea trunchiului), criză giratorie (mişcare de rotaţie pe loc), ciză adversivă inconştientă (debutează cu pierderea conştientei urmată de deviaţie oculocefalogiră), criză de arie motorie suplimentară (debutează cu vocalize)

urmată de abducţia braţului, deviaţie oculocefalogiră, fenomene vegetative (roşirea feţei şi senzaţii abdominale de disconfort); b. *crize somato-senzitive* (parietale) care sunt:

— Criza jacksoniană senzitivă (posteentrală) ce constă în parestezii care evoluează de la faţă la membrul superior şi apoi la membrul inferior sau invers, conform somatotopiei proiecţiei senzitive la nivelul Pa sau câmpurile 3, 1, 2. Criza durează câteva minute;

— Criza ariei senzitive secundare ce produce senzaţii polimorfe, ca iluzii de deplasare sau iluzii de paralizie, iar uneori iluzii de pierderea sau lipsa unei părţi de corp sau de membre; dispoziţia acestor tulburări este fie de hemicorp, fie bilateral; c. *criza ariilor secundare vizuale* (occipitale) care constă în iluzii vizuale şi halucinaţii vizuale ca: metamorfopsia (distorsionarea imaginii), clismetropia (imaginea obiectelor se face cu modificarea dimensiunii acestora (obiectul este văzut mai mic sau mai mare), aprecierea greşită a distanţei (obiectul este perceput mai depărtat sau mai apropiat). Halucinaţiile sunt

imagini fără obiect, cu caracter complex, cu personaje animate, peisaje, scene panoramice.

Crize parţiale cu simptomatologie complexă care sunt crize produse de suferinţa lobului temporal; reprezintă forma cea mai frecventă a crizelor parţiale şi au simptomatologie polimorfă variată. EEG se găsesc modificări similare cu a celorlalte tipuri de crize, dar focarul este localizat temporal uni- sau bilateral.

După simptomatologie deosebim mai multe forme de crize de lob temporal, a. *Crizele psihosenzoriale* sunt exprimate prin halucinaţii sau iluzii, însoţite de o uşoară alterare a stării de conştientă, care necesită de regulă oprirea pacientului din activitate. Halucinaţiile pot fi auditive elementare (zgomote nedefinite) sau complexe (cuvinte, fraze, fragmente de arii muzicale). Halucinaţiile vizuale sunt cu caracter complex: personaje, peisaje, scene panoramice, uneori raportate la situaţii trăite anterior. Halucinaţiile olfactive sunt de tip elementar sau senzaţii olfactive bizare. Se pot însoţi de halucinaţii gustative bizare în leziuni infero-interne ale lobului temporal. Halucinaţiile vestibulare sunt cu senzaţie de rotire, de deplasare a bolnavului sau a obiectelor, dar mai frecvent senzaţiile sunt complexe, de plutire, de balansare sau de prăbuşire în gol. Crizele iluzorii au conţinut variat: vestibular (de deplasare, de dezechilibru), olfactiv (hiperosmie), auditiv (macro- sau microauzii) şi chiar vizual (metamorfopsii).

b. *Crizele afazice* produc pierderi paroxistice de scurtă durată a limbajului vorbit şi scris (sub un minut) cu surditate verbală, jargonafazie şi cecitate verbală.

c. *Tulburările paroxistice ale evocării* (crize dismnezice sau gnozice) se caracterizează prin două elemente: obnubilare şi reprezentări halucinatorii. Se descriu mai multe variante:

— Senzaţie de straniu sau ireal (de vis) în care obiectele din jur par schimbate şi bolnavul are o stare de anxietate.

— Senzaţie de înstrăinare (jamais vu) în care brusc bolnavul nu mai recunoaşte locuri şi oameni cunoscuţi.

— Senzaţie de familiaritate (déjà vu) în care locuri şi oameni necunoscuţi îi par familiare;

— Crize de memorie paranoică în care pacientul retrăieşte vizual şi emoţional scene trăite cu mult timp în urmă, deşi realizează şi locul, şi timpul în care se află; d. *Automatismele epileptice* (psihomotorii) se caracterizează printr-o alterare parţială a conştientei, care nu-i permite să memoreze, deci să-şi amintească; se asociază cu posibilitatea de a efectua o activitate motorie.

Se caracterizează prin automatisme simple în care intră: false absenţe temporale (cu oprirea din activitate pentru scurt timp, cu fixarea privirii şi încetarea conversaţiei); automatisme orale (în timpul crizei, bolnavul face mişcări de masticaţie, de deglutiţie şi de sugere); automatisme gestuale (în care bolnavul face mişcări stereotipe de frecare a mâinilor, de îmbrăcare şi dezbrăcare); automatisme nocturne în care trebuie făcut diagnosticul diferenţial cu somnambulismul (tulburare de somn); automatisme mari ambulatorii (fugi epileptice) care se desfăşoară pe parcursul a câtorva ore sau zile, când bolnavul vagabondează, uneori părăsind localitatea pe jos sau cu mijloace de transport, perioadă în care se păzeşte de accidente, discută cu diverşi oameni, dar la încetarea crizei nu-şi reaminteşte nimic.

e. *Crizele vegetative* au aspect polimorf, în care, sub uşoară obnubilare care necesită oprirea activităţii, bolnavul resimte tulburări gastrointestinale, cardiovasculare sau respiratorii, pe care le ţine minte după încetarea crizei (durează câteva minute) şi solicită consult şi tratament la internist. O anamneză completă, detaliată, examenul clinic şi, la nevoie paraclinic specific exclud o afecţiune de medicină internă şi îndrumă bolnavul la neurolog.

B. *Crizele de epilepsie generalizată* produc pierderea

conştientei asociată cu manifestări motorii de intensitate diferită determinate de antrenarea la paroxism epileptic a majorităţii structurilor cerebrale. La revenire, bolnavul are totală amnezie a fenomenului critic, EEG se găsesc anomalii bilaterale, sincrone şi simetrice.

Mecanismul de producere este discutat, de aceea s-au emis mai multe ipoteze. Teoria centrencefalică susţine originea focarului epileptogen în formaţiile mezencefalo-diencefalice cu iradiere corticală bilaterală. Teoria corticală susţine că focarul este cortical, iar hiperexcitaţia patologică iradiază bilateral prin fibre de asociaţie interemisferică şi în special, prin corpul calos. Teoria cortico-reticulată susţine că localizarea focarului epileptogen este corticală şi de la el iradierea se face bilateral prin formaţiunile de legătură interemisferică, dar cu facilitate prin sistemul reticulat mezencefalo-diencefalic.

Crizele de epilepsie generalizată sunt de două feluri: majore şi minorea. *Criza epileptică majoră* (convulsivă generalizată, Grand Mal) este constituită din mai multe momente distincte. Prodromul precede cu ore sau zile criza şi constă din cefalee, iritabilitate, anxietate, tulburări senzitivo-senzoriale. Aura precede cu câteva secunde criza şi este mereu aceeaşi la acelaşi bolnav; ea este constituită din manifestări motorii: crize adversive sau jacksoniene, senzoriale de tip vizual, olfactiv sau auditiv, vegetative ca jenă epigastrică, constricţie toracică, tahicardie; automatisme motorii sau psihice. Accesul convulsiv se instalează brusc prin pierderea conştientei şi căderea brutală, dacă pacientul în timpul aurei nu a apucat să se aşeze. Nu toţi bolnavii au aură.

— Faza tonică durează 10 – 30 secunde în care apare contractură tonica intensă, generalizată, iniţial în anteflexie, apoi în opsitotonus; poate să debuteze cu un strigăt produs de spasmul muşchilor expiratori şi ai glotei; se asociază apnee şi

cianoză, tahicardie, creşterea tensiunii arteriale şi contractură a muşchilor abdominali, cu emisie de urină şi fecale.

— Faza clonică durează 40 – 80 secunde în care apar contracturi bruşte sincrone şi simetrice a căror intensitate scade progresiv; apar respiraţia

cu un inspir profund, şi salivaţie abundentă şi rozată, dacă şi-a muşcat limba. În această fază, ROT sunt diminuate, şi apare semnul Babiński bilateral, iar reflexul fotomotor este abolit.

— Faza posteritică în care bolnavul, la început, este în comă profundă, cu respiraţie stertoroasă şi hipotonie din care trece progresiv prin obnubilare la revenire treptată, acuză mialgii sau prezintă pareze tranzitorii; starea crepusculară se poate prelungi şi, în acest caz, bolnavul poate comite acte antisociale. Revenirea din criză este uneori imediată şi fără manifestări reziduale, bolnavul fiind capabil să-şi reia activitatea; alteori cefaleea şi oboseala reziduale necesită repaus la pat, chiar şi 24 de ore.

Forme particulare de criză majoră sunt: criza akinetică, în care bolnavul pierde conştienta şi cade, rămânând aton, cu ochii deschişi, criza generalizată tonică şi criza generalizată clonică.

EEG: În faza tonică arată succesiune rapidă de vârfuri; în faza clonică, descărcări sincrone de unde lente, complex vârf-undă; în faza posteritică se reduc anomaliile de traseu, iar intercritic, pe un fond de traseu normal, pot apărea descărcări paroxistice cu repartizare difuză şi sincronă de unde lente şi vârfuri.

b. *Criza epileptică minoră* (absenţa epileptică Petit Mal) se întâlneşte, de regulă, la copilul între 6 – 15 ani şi se caracterizează prin pierderea cunoştinţei de scurtă durată (2 – 15 secunde), fenomene motorii reduse şi aspect EEG specific constituit din bufee bilateral sincrone de complex vârf-undă

supravoltate, 3 ciclii pe secundă.

Clinic se întâlneşte în mai multe variante:

— Absenţa sau criza minoră simplă este o pierdere de cunoştinţă scurtă, fără cădere; bolnavul se opreşte din activitate sau, dacă vorbeşte, la mijlocul frazei, rămâne imobil, cu privirea fixă, apoi îşi continuă activitatea sau fraza de unde a rămas. Uneori se constată clipire şi mici mioclonii la faţă şi membrele superioare. Picnolepsia este o situaţie particulară în care crizele de petit mal se repetă cu o frecvenţă mare (zeci şi sute pe zi).

— Criza minoră mioclonică se manifestă prin pierderea conştientei şi mioclonii evidente, ritmice, bilateral la faţă şi la membrele superioare;

— Absenţa atonă este cea în care pierderea conştientei se asociază cu pierderea tonusului postural cu cădere.

* * *

Crizele epileptice ale copilului mic între O-4 ani prezintă particularităţi determinate de modul de reactivitate a creierului imatur.

1. *Crizele epileptice ale nou-născutului* sunt crize focale eratice (migratorii) în care apar convulsii cu debut localizat şi extindere homolaterală sau bilaterală, având aspect jancksonian anarhic şi crize generalizate, cu scurte perioade de apnee (cianoză peribucală), devierea capului şi a ochilor, tremor, mişcări de supt; EEG apar descărcări focale sau multifocale de unde lente pe un traseu de fond normal sau alterat. Cauzele care produc aceste crize sunt leziuni anoxice cerebrale, hemoragii cerebrale meningoencefalite şi tulburări clismetabolice.

2. *Spasmul infantil cu hispantmie* sau *encefalopatia mioclonic*ă cu hipsaritmie sau sindromul West. Apare între 4 – 9 luni şi se prezintă în trei tipuri clinice: ticul salaam, cu căderea capului înainte şi ridicarea membrelor superioare; spasmul de flexiune cu un aspect special şi anume cu flexia anterioară a

trunchiului, proiecţia laterală a membrelor superioare şi flexia cu semiabducţie a membrelor inferioare în „poziţie ginecologică”; criza de tresărire care produce extensia trunchiului cu aruncarea capului pe spate. În toate cazurile se constată întârziere în dezvoltarea neuropsihică. EEG se găseşte o succesiune neîntreruptă de unde lente şi vârfuri de amplitudine foarte mare cu aspect asincron (hipsaritmie).

Cauzele sunt leziuni perinatale, tulburări clismetabolice şi neuroinfecţii.

3. *Sindromul Lennox-Gestaud* (petit mal variat) apare la copii între!

6 ani. Clinic, crizele sunt de diverse tipuri la acelaşi bolnav (petit mal mioclonic sau akinetic, grand mal tonico-clonic, clonic, spasm infantil) la care se asociază debilitate psihică şi EEG caracteristic în care, pe un traseu de fond alterat format din unde lente, apar paroxisme de vârf-undă de 1, 5 – 2 ciclii/secundă, supravoltate, cu localizare variabilă, sincrone sau asincrone.

* * *

Alte tipuri de epilepsie. *Crizele semigeneralizate* apar pe hemicorp adesea acolo unde este un defect sechelar ca urmare a unei encefalopatii infantile. EEG apar anomalii localizate cu tendinţă de difuzare.

Crizele epileptice particulare sunt cel în care se încadrează:

1. *starea de rău epileptic* (status epileptic) care este o stare clinică realizată de repetarea frecventă a crizelor, când uneori bolnavul nu iese din comă şi intră în altă criză. Forma de epilepsie care determină cel mai frecvent starea de rău epileptic este epilepsia grand mal. În astfel de cazuri se produc şi grave tulburări vegetative (cianoză, tahicardie, secreţii traheobronşice, hiperemie, stop respirator şi cardiac; de aceea prelungirea acestei stări poate produce exitusul. EEG – activitate bioelectrică lentă şi difuză;

2. *epilepsia reflexă* (majoră, minoră sau localizată) care este declanşată de unii excitanţi vizuali (epilepsie fotogenă) şi auditivi;

3. *epilepsia morfeică* care apare în timpul nopţii, la adormire sau la trezire;

4. *epilepsia catamenială* care apare legată de menstră ca urmare a inhibiţiei hidrice.

Diagnosticul de epilepsie se pune pe anamneză, pe constatarea crizei de către medic şi pe investigaţii paraclinice în care EEG ocupă un rol important în stabilirea formei electroclinice. Pentru decelarea factorilor etiologici sunt necesare: radiografia craniană simplă, tomografia computerizată, rezonanţa magnetică nucleară şi tomografia cu emisie de protoni, angiografia cerebrală în suspiciunea de malformaţie vasculară.

Diagnosticul diferenţial se face cu:

a. Pierderile de cunoştinţă neepileptice datorită unor disfuncţii tranzitorii ale creierului normal sunt totdeauna determinate de un anumit factor şi nu se repetă spontan. Sunt denumite sincopă. Sincopa poate fi convulsivantă dacă anoxia depăşeşte 15 – 20 secunde. Ea are două cauze:

— Cauzele anoxe ischemice (cu scăderea debitului sangvin cerebral prin tulburări cardiace (tulburări de ritm, bloc strio-ventricular Adams-Stockes, infarct miocardic)

— Cauzele anoxo-hipoxice sau anoxo-axfixice pulmonare cu insuficienţă respiratorie gravă şi în tulburări sangvine ca anemii severe sau hemoragii mari.

Alte condiţii patologice care pot produce pierderi de conştientă cu convulsii sunt:

— Convulsiile febrile care apar la copii în primii 3 – 5 ani de viaţă în momente de ascensiune febrilă rapidă, în care se consumă mult oxigen şi se prezintă clinic în formă grand mal; durata crizei este scurtă şi nu se repetă în afara stării febrile;

— Crizele clismetabolice care apar în hipoglicemie, tulburări electrolitice, în encefalopatia hepatică şi uremică;

— Crizele prin substanţe toxice exogene, cu aspect de grand mal, care se produc la stricnina, cardiace, insecticide organo-fosforice şi alcool.

b. Manifestări paroxistice neepileptice, nelegate de intervenţia unor factori intempestivi cu acţiune cerebrală. Ele sunt de mai multe feluri:

— Crizele hipnotice sunt manifestări motorii sau psihomotorii care apar în somn. EEG efectuată diurn sau cu înregistrare poligrafică nocturnă este în limite normale. Clinic, se prezintă sub mai multe forme:

somnambulism (ridicarea şi efectuarea unor mişcări sau deplasări în timpul somnului); narcolepsie (crize de somn patologic cu halucinaţii şi fenomene vegetative); pavor nocturn (ridicarea bruscă din somn, însoţită de strigăt şi anxietate); enurezis nocturn (pierdere de urină în timpul somnului profund).

— Crizele de vertij cu căderea şi păstrarea cunoştinţei;

— Crizele de migrenă cu vertij şi manifestări vegetative;

— Crizele de isterie care se manifestă, de regulă, în prezenţa anturajului; aspect de acces epileptic major, dar teatral, nu se lovesc în cădere, nu au semne neurologice obiective, iar EEG este normală.

* * *

Tratamentul epilepsiei urmăreşte mai multe obiective. Unul este preventiv şi începe din viaţa intrauterină, prin evitarea de către femeia gravidă a consumului de droguri, a îmbolnăvirilor, a traumatismelor şi iradierii uterului gravid; urmează evitarea traumatismelor şi anoxiei la naştere, precum şi tratamentul afecţiunilor cu potenţial epileptogen pe tot parcursul vieţii.

Tratamentul curativ tentează suprimarea factorului cauzal

atunci când este posibil.

Medicaţia anticonvulsivantă se face cu:

Hidantoine

Fenitoina 3 – 8 mg/kg/zi în 4 doze pentru CP şi GM

Barbiturice

Fenobarbitalul 2 – 4 mg/kg/zi în 2 doze pentru CP şi GM

Primidonul (Mysoline) 10 – 20 mg/kg/zi în 4 doze pentru CP şi GM

Oxazolidine

Trimetadion (Trepal) 15 – 25 mg/kg/zi în 2 doze pentru PM

Succinemide

Ethosuximidele (Zarontin) 10 – 30 mg/kg/zi în 2 doze pentru PM

Fenotiazine

Carmabazepina 15 – 25 mg/kg/zi în 4 doze pentru CP şi GM

Clorazepamul (Tranxen) O, 7-l, Omg/kg/zi în 2 doze pentru CP şi GM

Clonazepamul (Rivotril) 0,03-O, 3 mg/kg/zi în 2 doze pentru CP şi M

Valproat (Depakine) 15 – 60 mg/kg/zi în 4 doze pentru toate tipurile.

Observaţie

CP – crize parţiale; GM – grand mal; PM – petit mal.

* * *

În epilepsia copilului mic se utilizează cu succes corticoizii (în special, dexametazona) şi mai puţin ACTH-ul; dintre celelalte preparate se administrează unele benzodiazepine ca diazepamul şi nitrazepamul. Efectele secundare ale medicaţiei antiepileptice pot fi neuropsihice, digestive, cutanate şi hematologice. Atunci când apar, se întrerupe tratamentul prin înlocuire treptată cu alt

preparat.

Alegerea medicamentului antiepileptic este condiţionată de diagnosticul precis al formei electroclinice de criză; se începe cu un singur medicament şi dacă la doza maximă admisă nu controlează crizele, se înlocuieşte cu altul; dacă preparatul ales face un control incomplet al crizelor, se asociază al doilea drog. Existenţa la acelaşi individ a mai multor feluri de crize impune uneori două, trei tipuri de medicamente. Schimbarea sau adăugarea unui nou medicament se face cu scăderea progresivă a primului şi creşterea progresivă a dozei celui de-al doilea. Durata tratamentului antiepileptic este mare, uneori toată viaţa. Oprirea tratamentului se face după doi-trei ani de tratament fără crize şi cu traseu EEG ameliorat prin reducere progresivă a dozei timp de 2 – 3 ani.

* * *

Tratamentul stării de rău epileptic (*status epileptic*). Starea de rău epileptic reprezintă o *urgenţă medicală majoră*, care presupune o intervenţie rapidă de stăpânire a crizelor, tratamentul edemului cerebal şi controlul funcţiilor vitale. Se face într-un serviciu de terapie intensivă sub controlul neurologului şi al specialistului de terapie intensivă.

Se încep concomitent restaurarea homeostazei şi tratamentul care vizează oprirea convulsiilor. După Davis F.A. (1989) trebuie acţionat după schema următoare: în primele 15 minute se intervine eliberându-se căile aeriene, administrându-se 02 nazal sau intubându-se dacă este cazul; se administrează 50 ml glucoza 50% cu 100 mg tiamină i.v. şi se începe perfuzia cu ser fiziologic cu picături lente i.v; se controlează tensiunea arterială pentru normalizarea valorilor ei şi se racordează pacientul la ECG. Pentru oprirea crizelor se administrează diazepam O, 25 mg/kg i.v. până la 20 mg (<5 mg/min.), urmat de fenitoină 18 mg/kg (<50 mg/min.),

monitorizând tensiunea arterială şi ECG-ul; se repetă 7 mg/kg dacă este nevoie. După 15 minute, se poate administra lorazepam O, 1 mg/kg i.v. (continuarea tratamentului se va face sub dozarea serică a nivelului drogurilor) sau, dacă este necesar se repetă fenitoină i.v., ca mai sus. Dacă după 60 de minute persistă crizele, se intubează; sub control EEG se administrează fenobarbitalul 20 mg/kg i.v. (<100 mg/min). Dacă după 120 minute crizele persistă, se face anestezie generală cu barbiturice cu acţiune scurtă (ex. pentobarbital 5 mg/kg, apoi 3 – 5 mg/kg/oră); se ajustează doza pentru a obţine subpresia descărcărilor epileptice pe EEG (fără a deprima sever tensiunea arterială) şi a ţine pacientul fără crize. După 2 – 3 ore se pot adăuga şi alte anticonvulsivante dacă este nevoie.

Tratamentul chirurgical al epilepsiei are indicaţii foarte restrânse. El se aplică numai când medicaţia nu stăpâneşte crizele, focarul epileptogen poate fi bine delimitat şi se află într-o zonă care, extirpată, nu produce invaliditate. Crizele care se pretează cel mai bine pentru intervenţie chirurgicală sunt cele cu focar în lobul temporal drept (emisferul nedominant). Din păcate, în unele cazuri s-a constatat reapariţia crizelor după operaţie, datorită existenţei unui focar „în oglindă" constituit în timp în lobul temporal controlateral, prin descărcări epileptice repetate ale focarului iniţial. Un tratament care se încearcă mai recent este de simulare a cerebelului pentru punerea în funcţiune a circuitelor cu rol inhibitor asupra focarelor epileptice.

Condiţii de viaţă. Un pacient cu epilepsie trebuie să respecte unele condiţii care să îl ferească de accidente în timpul crizei sau să nu accidenteze el pe alţi oameni. Pentru aceasta, nu are voie să conducă vehicule de orice fel; nu are voie să lucreze cu electricitate, la mare înălţime şi în condiţii de temperaturi înalte. El trebuie antrenat în activităţi productive conform cu starea sa psihică şi, bineînţeles, cu pregătirea sa şcolară. La

pacienţii cărora boala le-a creat un grad de invaliditate li se poate asigura o activitate uşoară la domiciliu. Regimul alimentar va exclude alcoolul şi va reduce excitantele (cafea, coca-cola, ciocolată). Nu se permit sporturile cu efort fizic mare (box, fotbal, înot).

NEUROINFECŢII

Virginia Ion

Afecţiunile inflamatorii ale sistemului nervos central şi perifric, produse de diverşi agenţi infecţioşi: virusuri, bacterii, ricketsii, proto-zoare, metazoare sau fungi, sunt numite *neuroinfecţii*; unele sunt primitiv neurologice (în special, cele virale), altele sunt secundar neurologice, în cadrul unei suferinţe generale a organismului sau a unei localizări extracerbrale preferenţiale a agentului infecţios (de exemplu, în hepatite). Din punct de vedere al evoluţiei, neuroinfecţiile pot fi acute sau cu evoluţie lentă.

Infecţiile sistemului nervos produc, în general, leziuni difuze, dar uneori se dezvoltă localizat, realizând formaţiuni granulomatoase sau abcese, ce imprimă clinicii un tablou de tipul procesului expansiv cerebral.

Anatomopatologic se constată edem cerebral asociat cu infiltraţii celulare de natură hematogenă şi glială, stază vasculară şi chiar micro-hemoragii. În jurul neuronilor lezaţi, aglomerarea elementelor nevroglice realizează „nodulii neuronofagici". Neuronii pot fi surprinşi în momente diferite de degradare, până la aspectul de „umbre celulare", iar în locurile în care neuronii au dispărut, ţesutul cerebral apare ca „mâncat de molii". La coloraţiile specifice pentru mielină, zonele demielinizate apar necolorate, albe, cu margini difuze sau nete, dispuse în plină substanţă albă sau perivascular.

O primă clasificare a neuroinfecţiilor s-a făcut după criteriul anatomic în: *poliencefalite* (leziuni predominante în

substanţa cenuşie), *leucoen-cefalite* (leziuni cu predominanţă în substanţa albă, deci cu demielinizare intensă asociată uneori cu proliferare nevroglică ce constituie leziunea numită „gliogen – demielinizată"); *panencefalite* (când suferinţa anatomică afectează atât substanţa albă, cât şi pe cea cenuşie).

Clasificarea actuală a neuroinfecţiilor încearcă criteriul etiologiei, deşi în unele cazuri identificarea agentului cauzal este foarte dificilă sau existenţa unui virus doar presupusă. O asemenea clasificare pentru infecţii virale este cea a lui R. Johnson (1984):

a. *Neuroinfecţii acute*, determinate de enterovirusuri, adenovirusuri, abrovirusuri, virusul urlian, virusuri herpetice, virusul rabic şi virusuri nedefinite. La acestea, autorul adaugă sindroamele neurologice parainfecţioase, în care încadrează encefalomielitele postinfecţioase, sindromul poliradiculonevritic şi sindromul Reye.

b. *Neuroviroze cu evoluţie cronică*, în care autorul încadrează:

— Infecţii neonatale şi fetale cu influenţă asupra dezvoltării sistemului nervos;

— Boli demielinizante, panencefalita sclerozantă subacută, panencefalită rubeolică progresivă, leucoencefalita multifocală progresivă, posibil scleroza multiplă şi alte boli inflamatorii cerebrale umane cronice;

— Boli cu aspect degenerativ, dar probabil tot virale ca: Scrapia, Kuru.

Creutzfelt-Jakob.

Deoarece nici la ora actuală nu există un consens în ceea ce priveşte clasificarea, vom încerca să prezentăm la acest capitol două categorii de date:

— Tablouri semiologice create de neuroinfecţii;

— Tabloul clinic, anatomopatologic şi etiologic (când a fost

posibil) al celor mai frecvente neuroinfecţii.

Sindroame clinice topografice în neuroinfecţii

Sindromul meningeal este constituit dintr-un trepied meningitic:

— Sindromul dureros (cefalee chinuitoare, accentuată de mişcare; rahialgii localizate lombar, dar cu iradiere spre torace şi membre; hiperestezie cutanată generalizată şi intensă);

— Contracturile musculare, generalizate, care creează poziţii caracteristice „în cocoş de puşcă" sau chiar în opistotonus, în măsură să diminueze durerile date de elongaţia rădăcinilor şi evidenţiate clinic prin probele meningeale expuse deja la examenul neurologic;

— Febra.

Diagnosticul clinic este completat de examenul lichidului cefalorahidian, care poate fi purulent sau clar.

LCR-ul în meningitele purulente este tulbure sau chiar purulent. Albuminorahia creşte: 2 – 3 g%; glicorahia scade până la 0, 10 g%; clorurorahia scade inconstant sub 7 g%; citologia constituită predominant din polimorfo-nucleare atinge 2000 – 6.000 pe mm^3, iar pe frotiu se pot izola germeni.

LCR-ul în meningitele cu lichid clar este diferit în funcţie de etiologic în meningita limfocitară benignă (virală), citologia de tip mononuclear atinge 500 – 2000/mm^3; clorurorahia este uşor scăzută; virusul se poate izola pe medii speciale sau prin inoculare la animal. În meningita TBC, păstrarea lichidului arată formarea la suprafaţă a unui văl de fibrină. Citologia este constituită din limfocite variind între 100 – 400 elemente/mm^3; clorurorahia scade la 6 – 5 g%, glicorahia mică scade progresiv; izolarea bacilului se face din văl (rar) şi prin inoculare la cobai sau din culturi pe mediu Löwenstein.

Sindromul encefalitic este un complex de manifestări

neuropsihice, sugerând o suferinţă difuză a creierului. Psihic: obnubilare, delir, halucinaţii, agitaţie sau stare de prostraţie, somnolenţă progresivă până la comă. Neurologic: paralizii piramidale, manifestări extrapiramidale (mio-clonii, mişcări coreo-atetozice, sindrom parkinsonian), sindrom cerebelos, paralizii de nervi cranieni, tulburări senzitivo-senzoriale diverse (toate aceste manifestări nu au o sistematizare, sunt bilaterale, asimetrice). Pe lângă manifestările permanente, pot apărea intermitent crize comiţiale generalizate sau localizate.

Explorările paraclinice aduc puţine date, dar au posibilitatea de a ajuta la susţinerea diagnosticului de encefalită, prin excluderea altor procese patologice.

Examenul LCR poate fi negativ, dacă nu se asociază şi un sindrom meningitic. Examenul EEG arată un traseu bradiritmic difuz, mai ales în perioadele avansate de boală. Examenul computer tomografic poate arăta zone de hipodensitate sau, în cazurile, grave ştergerea diferenţei de culoare dintre substanţa albă şi cea cenuşie. RMN-ul este mai fidel, mai ales atunci când trebuie să se evidenţieze zone de demielinizare şi când leziunile afectează şi trunchiul cerebral şi cerebelul.

procesul encefalitic prin definiţie difuz poate predomina în anumite regiuni: în lobii temporali, în cazul encefalitei cu virus herpex simplex, în trunchiul cerebral (encefalită de trunchi), în cerebel (cerebelită) sau atât în trunchiul cerebral, cât şi în cerebel (rombencefalită).

Mielita se exprimă clinic cel mai frecvent cu paraplegie şi anestezie cu nivel, asociind tulburări sfincteriene şi trofice (escare). Evoluţia clinică este în directă legătură cu gravitatea leziunii. Deficitul motor trece prin mai multe aspecte: paraplegie flască în extensie, paraplegie spastică în extensie, paraplegie spastică în flexie şi, în final, paraplegie flască fixată în flexie.

Uneori, tot segmentul modular aflat sub nivelul secţiunii

este degenerat şi paralizia piramidală determinată de secţiunea fasciculelor piramidale se asociază cu paralizie de corn anterior, cu atrofii musculare.

Există şi varianta în care leziunea nu este continuă, ci alternează cu zone de parenchim medular normal, situaţie în care tabloul clinic are un aspect aparent paradoxal (de exemplu, paraplegie, intens spastică în extensie, cu reflex rotulian viu dar fără semn Babiński şi cu reflex ahilian abolit; în evoluţie, în acest tablou se asociază atrofie musculară la nivelul musculaturii gambelor.

Localizarea cervicală înaltă este foarte gravă prin complicaţiile vegetative (stop cardio-respirator). În cazuri mai rare, tabloul clinic de mielită acută are aspectul de hemisecţiune de măduvă Brown-Sequard, completă sau incompletă. Uneori, mielita evoluează ca un sindrom ascendent Landry.

Arahnoidita de bază. Procesul inflamator de la nivelul leptomeningelor bazale, uneori cu dezvoltare de chisturi, alături de îngroşarea lor difuză, determină clinic sindrom meningeal, paralizii multiple de nervi cranieni, diabet insipid şi hipertensiune craniană, iar în LCR se remarcă creşterea albuminorahiei şi moderată proliferare celulară.

Arahnoidita spinală apare prin însămânţare hematogenă de la distanţă, în infecţii, de regulă, banale, la tineri, sau după traumatisme vertebromedulare. Clinica este puţin specifică. Pacientul semnalează dureri de tip radicular, durerile muşchilor şanţurilor vertebrale şi la nivelul coloanei vertebrale. Semnele de afectare medulară senzitivo-motorii nu au sistematizare precisă şi sunt asimetrice. LCR-ul poate să conţină albumină crescută. Mielografia cu lipiodol confirmă diagnosticul.

Sindroamele inflamatorii la nivel SNP se recunosc prin apariţia lor într-un context care sugerează afecţiune infecţioasă de regulă cu aspect general, adesea cu febră. Tabloul clinic

variază în măsura în care leziunile sunt mai întinse sau mai restrânse. Astfel se pot întâlni: mono-nevrite, multinevrite bilateral asimetrice, polinevrite bilateral simetrice şi distale şi, cel mai grav tablou, poliradiculonevrită cu paralizia tuturor membrelor de tip neuron motor periferic cu sau fără tulburări de sensibilitate radiculonevritice. Suferinţa începe cel mai frecvent la membrele inferioare şi are caracter ascendent, paralizând diafragmul, muşchii respiratori şi pe cei cu inervaţie bulbo-pontină. Tulburările respiratorii impun adesea suport respirator. Nu rare sunt în aceste cazuri şi alte tulburări vegetative care pot întuneca prognosticul vital. În LCR apare o disociaţie albumino-citologică, iar când încep să se evidenţieze atrofiile musculare şi până la oprirea acestui proces, se constată o importantă creştere a transaminazelor serios.

Encefalo-mielo-radiculonevrita. Neuroinfecţiile pot afecta concomitent SNC şi SNP. Tabloul clinic devine în acest caz polimorf, îmbinând semne şi simptome dintr-un segment sau altul, într-o manieră foarte variabilă, de la un pacient la altul. Desigur, şi prognosticul este în acest caz mai rezervat, întrucât o asemenea extindere a procesului infecţios-inflamator apare într-o agresiune importantă, cu suferinţă generală, febră înaltă şi tulburări vegetative.

Polioencefalite

Polioencefalitele constituie un grup de boli inflamatorii ale sistemului nervos central, de mare varietate etiologică.

Encefalomileita rabică este o infecţie acută letală a sistemului nervos, produsă de virusul rabic (rhabdovirusuri), transmisă prin muşcătura unui animal bolnav sau prin atingerea unei plăgi cu saliva acestuia (câine, pisică, lup, vulpe, păsări de curte, şobolan). Virusul rabic se găseşte în saliva şi creierul animalelor bolnave, fiind aproape exclusiv neurotrop. Introdus într-un punct al sistemului nervos sau pe cornee, se propagă în

tot sistemul cerebro-spinal şi vegetativ (septinevrită, termen utilizat prin comparaţie cu septicemia).

Anatomie patologică. Leziunile sunt inflamatorii şi degenerative şi cu incluzii (Babeş-Negri) în neuroni. Sunt afectaţi ganglionii spinali şi cei simpatici, substanţa cenuşie din măduvă şi bulb.

Clinic boala începe după o incubaţiie de 15 – 90 zile, cu medie de 40 zile; cea mai scurtă incubaţie este când muşcătura se produce la faţă. Stadiul prodromal începe cu iritabilitate, inapetenţă, cefalee, arsuri şi dureri la nivelul muşcăturii, cu caracter iradiant. Perioada de stare este dominată de halucinaţii terifiante şi stare agresivă. Fenomenele bulbare sunt caracteristice constând în jenă la deglutiţie şi respiraţie (areofobie, spasm respirator violent la vederea apei – hidrofobie), salivaţie abundentă, febră 38°-400C; leucopenie cu limfocitoză. LCR-ul este infectant. Moartea survine în 7 – 8 zile.

Tratamentul este numai preventiv, cu vaccinarea antirabică a câinilor de casă şi a omului muşcat de animalul bolnav, cauterizarea plăgii cu termo-cauterul sau cu acid azotic fumans. Este obligatorie declararea animalelor turbate. După declanşarea bolii, se izolează pacientul şi i se administrează curară O, 20-O, 30 g subcutanat, largactil sau morfină, iar hidratarea se face parenteral în perfuzii cu soluţii izotone.

Polimielita anterioară acută Haine-Medin sau paralizia infantilă este o boală acută a sistemului nervos, determinată de virusuri din familia picornaviridae. Se cunosc trei tipuri de virusuri polio: I, II, III, care se diferenţiază antigenic. Boala are incidenţă sezonieră în zonele temperate (vara-toamna) şi este prezentă tot timpul în climatul tropical. Boala neurologică reprezintă un accident în evoluţia virusului, copiii fiind cei mai sensibili. În cursul unei epidemii, 90 – 95% sunt infecţii ina-parente, dar contagioase, 4 – 8% sunt infecţii minore, 1 – 2%

sunt complicaţii neurologice. Poarta de intrare este oro-faringiană, iar virusul se elimină prin scaun.

Clinic. În forma minoră (sistemică), după un stadiu enteric şi viremic, rar cu cefalee, febră şi vărsături, tulburările dispar în 1 – 4 zile. În forma majoră (neurologică), după o incubaţie de 3 – 35 zile apar febră, vărsături, redoare de ceafă şi după 2 – 5 zile de regulă dimineaţa, la trezire, se constată paraliziile flasce şi asimetrice.

În funcţie de aspectul clinic se descriu mai multe forme: medulară, cu paralizii flasce, asimetrice, afectând muşchii membrelor şi ai trunchiului, urmate de atrofii după 5 – 6 zile; bulbară, care poate fi iniţială sau apare după afectarea spinală în cazul unei evoluţii ascendente de tip Landry (bolnavul are, în acest caz, paralizie velopalatină, laringiană, faringiană, tulburări respiratorii şi cardiace); polioencefalitică, în cazuri grave, cu tulburări mari cardio-respiratorii, greaţă, vomă, edem pulmonar, hemoragii gastrointestinale. Sfârşitul este letal în 24 – 72 de ore. Hemiplegia şi afazia pot apărea rar. Invazia sistemului nervos central se face hema-togen şi neurogen.

Anatomie patologică. Leziunile predomină în substanţa cenuşie, unde se constată dispariţia motoneuronilor (foarte evidentă în coarnele anterioare ale măduvei), adevărate „pustiuri celulare”; leziuni inflamatorii, reacţii gliale difuze şi cu formare de noduli neuronofagici; manşoane celulare perivasculare.

Evoluţia este diversă, cu vindecare totală sau sechele de gravităţi variabile, unele permiţând o încadrare normală socio-profesională, altele necesitând încadrarea în gradul I de invaliditate. Există şi posibilitatea ca, după un interval de 10 ani sau mai mult, boala să reia o turnură evolutivă, vorbindu-se în acest caz de poliomielită cronică.

Tratamentul este profilactic cu ajutorul vaccinului antipoliomielitic cu virus atenuat Sabin, în toate cele trei tipuri I,

II, III (la copii), iar la adulţi numai în tipurile I şi II. în faza acută de boală, tratamentul este simptomatic şi de susţinere respiratorie în cazurile cu paralizie a muşchilor respiratori. În faza sechelară, se face tratament cu recuperare şi ortopedic.

Encefalita letargică von economo este o boală infecţioasă a sistemului nervos, probabil virală (agentul patogen nu a fost izolat), care a produs epidemii grave în primul război mondial, urmată frecvent la 10 – 15 ani de un sindrom extrapiramidal, parkinsonismul postencefalitic; bolnavii decedaţi cu acest sindrom prezentau procese inflamatorii active în substanţa neagră.

Boala a fost descrisă de von Economo în 1917. Apare în general iarna şi primăvara cu un episod gripal cu febră 39°-40°C, urmat de somnolenţă (hipersomnie) şi paralizii oculare. În formele grave, din letargie bolnavii trec direct în comă. Tabloul clinic se completează cu mişcări involuntare: mioclonii, diskinezii, hiperkinezii de mare amplitudine şi halucinaţii sau cu un aspect de tipul sindromului extrapiramidal hiperton-hipokinetic, ceea ce sugerează o localizare a procesului infecţios la nivelul formaţiunilor cenuşii mezodiencefalice şi în nucleii striaţi. S-au descris mai multe forme clinice: I. somnolent-oftalmologică; II. hiperkinetică; III. amiosta-tic-akinetică (sindrom hiperton-hipokinetic).

Neuroinfecţii cu virusuri herpetice

Virusul herpes zoster afectează ganglionii spinali, omologii lor la nivelul nervilor cranieni şi rădăcinile posterioare.

Clinic se prezintă cu o erupţie herpetiformă (eritemato-veziculoasă) localizată pe teritoriul cutanat inervat de rădăcinile atinse (localizare cefalică, cervicală, toracală şi lombo-sacrală), care este foarte dureroasă. Se pot asocia leziuni de nervi cranieni ca: facialul, oculomotorul, opticul; la nivelul membrelor, paraliziile pot fi de tip radicular sau nevritic; mielita

zosteriană poate fi de tip ascendent; encefalita zosteriană poate precede sau succede erupţia zosteriană; bolnavul prezintă cefalee, febră, redoarea cefei, hemipareză, mioclonii, hiperestezie, iar în LCR sunt între o şi 500 elemente/mm^3.

Tratamentul se face cu aciclovir ca antiviral, simptomatic pentru dureri, cu carbamazapină şi local cutanat, cu substanţe topice pentru prevenirea suprainfectării veziculelor.

Virusul herpes simplex este de două tipuri: tipul 1 cu localizare la nivelul cavităţii bucale şi tipul 2 cu localizare genitală. După prima infecţie, virusul se retrage în ganglionii regionali în stare latentă luni şi ani de zile.

Infecţia herpetică afectează organismul în diferite momente ale vieţii: a. infecţia neonatală cu tipul 2, prin transfer placentar sau în timpul expulziei; b. infecţia copilului mic peste 1 an, dând o meningoencefalită mortală; c. infecţia copilului mare şi a adultului.

Clinica în infecţia la adulţi este influenţată de faptul că virusul, având o predilecţie pentru lobul temporal, primele manifestări vor fi crizele de epilepsie temporală, afazie şi hemianopsie omonimă laterală. EEG-ul arată focar lezional pe conducerile temporale, iar computer tomografia arată zone de hipodensitate în lobul temporal.

Diagnosticul este îngreunat de faptul că izolarea virusului în LCR este dificilă, iar anticorpi herpetici apar abia în perioada de convalescenţă. Diagnosticul de certitudine se face prin izolarea virusului din biopsia cerebrală.

Evoluţia este gravă cu mortalitate între 13 – 100%.

Tratamentul specific este adenoarabinoza (Ara-A; Vira-A; vidarabina) la care se adaugă tratamentul simptomatic.

Virusul Ebstein-Barr este asociat mononucleozei infecţioase, limfomul Burkit şi carcinomului nazofaringian. Produce leziuni nervoase ca: encefalită, meningoencefalită,

mielite, radiculite şi poliradiculonevrite. În LCR se pot evidenţia anticorpi specifici. Tratamentul este nespecific.

Virusul citomegalic produce: I. infecţie intrauterină cu embriopatii; II. infecţie neonatală (în timpul expulziei), cu septicemie, encefalită progresivă, întârziere psihomotorie sau deces; III. encefalite, meningoencefalite şi mielite la adulţi în imunosupresie.

Panencefalite cu evoluţie acută

Panencefalitele sunt infecţii produse de arbovirusuri, adenovirusuri, virusul urlian, atunci când evoluează acut; etiologia este diferită în cazul panencefalitelor cu evoluţie lentă.

Panencefalite cu arbovirusuri. Neuroinfecţiile primitive cu arbovi-rusuri (transmitere prin artropode) sunt de tip A (alfavirusuri), de tip B (flavirusuri), de tip C (bungavirusuri), de tip D (neclonate); au o largă răspândire pe glob.

I. *Encefalitele cu arbovirusuri grupa A* sunt transmise prin ţânţar.

Arbovirusuri din grupa A au fost identificate în encefalitele americane umane şi sunt patogene pentru om şi pentru cal, la care determină epizootii.

Encefalita ecvină de est apare vara, predomină la copii şi este gravă Evoluează bifazic: prima fază cu febră, anorexie, cefalee, redoare de ceafă; a doua fază – encefalită cu somnolenţă, comă, convulsii, paralizii rigiditate. LCR: 1.000 elemente/mm^3 şi creşterea proteinelor. Evoluţie cu decese în peste 50% din cazuri, sechele sau vindecări.

Encefalita ecvină de vest apare vara, uneori în epidemii; predomină în mediul rural. Clinic: debut brusc cu cefalee, febră, tulburări gastrointestinale, dureri musculare, letargie, amnezie, tremor, convulsii. LCR: 10 – 400 elemente/mm^3 polimorfonucleare.

Encefalita de Venezuela are evoluţie gravă la copil. Clinic:

febră, dureri musculare şi articulare, tulburări gastro-duodenale, cefalee, tremor, diplegie, letargie.

II. *Encefalitele prin arbovirusuri grupa B* (flavirusuri) care sunt transmise prin ţânţar sunt:

Encefalita de St. Louis este endemo-epidemică în SUA, apare la sfârşit de vară şi început de toamnă şi afectează toate vârstele, dar este mai gravă la adult. Clinic: febră, cefalee intensă şi vindecare fără sechele în câteva zile. Forme grave: febră mare, letergie, convulsii, comă sfârşit letal. Vindecări cu sechele.

Encefalita cu virus West-Nil, izolată în Uganda (Africa), districtul. West-Nil, are incubaţia 3 – 6 zile şi produce clinic sindrom infecţios, cefalee, poliadenopatie, erupţie maculo-papulomatoasă, congestia feţei şi a mucoaselor, la care, neurologic, se adaugă şi meningoencefalite.

Encefalita australiană (Murray-Walley): tabloul clinic este variabil; poate fi benignă şi malignă cu deces. Incubaţia este de 1 – 3 săptămâni, debut brusc cu cefalee, febră, tulburări digestive, iritabilitate, letargie, convulsii, rigiditate decerebrată. Evoluţia este variabilă: vindecare cu sau fără sechele sau deces.

Encefalita japoneză B este una dintre cele mai grave encefalite. A apărut în epidemii de 600 cazuri. Este denumită „encefalita de vară". Boala a fost semnalată la om şi la cal. Morbiditatea la om creşte cu vârsta. Clinic: după un episod iniţial uşor febril şi cu cefalee, apar fenomene meningo-encefalitice cu vărsături, confuzie, convulsii, delir şi coma, frecvent mişcări coreo-atetozice sau hipotonie. În LCR 10 – 1.000 elemente/mm^3, mononucleare.

III. *Encefalitele cu arbovirusuri grupa B* transmise de căpuşă apar în vecinătatea zonelor forestiere şi în localităţi rurale. Se transmit la om prin muşcătura căpuşei *xodes persulcatus*, precum şi prin consum de lapte crud de la animale infestate. Evoluţia clinică este mai gravă şi frecvent letală dacă

boala este produsă prin muşcătura căpuşei.

A. *Encefalita rusă de primăvară-vară* (de taiga) are incubaţia de 7 – 10

zile până la 40 – 45 zile. Debutul este acut în 82%, uneori cu pierderea conştientei, febră mare 8 – 14 zile (30 zile); febra scade în liză, rar în criză.

Cefaleea este intensă, cu fenomene meningeale, dureri musculare generalizate şi tulburări intestinale. Din primele zile apar obnubilare, delir. O

stare de confuzie delirantă exprimă gravitatea tabloului encefalitic.

Formele clinice sunt: 1. *encefalita monofazică* sau cu un singur puseu; are polimorfism simptomatic şi dinamism în evoluţie, putând interesa toate segmentele nevraxului şi chiar nervii periferici. Anatomo-clinic are mai multe localizări:

a. cerebrală, cu paralizii piramidale, fenomene hiperkinetice şi sindrom ataxic, uneori miocloniile sunt persistente, insomnie şi epilepsie, psihoză infecţioasă; b. encefalită de trunchi cerebral cu paralizie laringo-faringo-velo-palatină, tulburări cardio-respiratorii, hipersecreţie salivară şi hiperhidroză, hiperemie; c. encefalită cu manifestări de poliomielită la nivelul membrelor şi tablou variabil de poliradiculonevrită, paralizia interesând în special musculatura proximală cu atrofie musculară sau în unele cazuri apare sindrom de tip scleroză laterală amiotrofică (sindrom de NMP şi NMC).

Evoluţia poate fi acută, subacută şi progresivă. Forma acută se caracterizează prin mari tulburări psihice şi neurologice; forma subacută – predomină leziunile spinale şi de trunchi cerebral; formele cronice progresive – după episodul acut urmează o uşoară regresie, după care se instalează în luni sau ani de zile fenomene de poliomielită cronică sau encefalomielită

cronică cu mioclonii;

2. *meningoencefalita bifazică* a fost descrisă în Rusia, Bulgaria, Slovacia, Ungaria, Iugoslavia, România. Clinic: evoluţie în două puseuri. Primul puseu ţine 2 – 8 zile şi se exprimă cu astenie, cefalee, greţuri, vărsături, fenomene meningeale. După o pauză de circa 7 zile apare al doilea puseu cu: semne de infecţie generală (frisoane, adinamie, mialgie, tulburări de somn, cefalee atroce), semne meningeale (LCR: 20 – 50 elemente/mm^3, şi sindrom encefalic – hemisindrom piramidal, tulburări cerebeloase, sindrom vestibular, paralizii oculomotorii şi sindroame pupilare. Evoluţia poate fi favorabilă, dar uneori rămâne cu sechele ca: narcolepsie şi scăderea facultăţilor mnezice. Este rar mortală.

B. *Meningoencefalita central-europeană* apare în lunile aprilie-iulie, uneori în septembrie. Se întâlneşte în special la muncitorii rurali şi forestieri. Are acelaşi mod de transmitere ca şi encefalita rusă. Evoluţia este bifazică. Forme clinice: meningiene, paralitice de tip poli, bulbo-spinale, uneori foarte grave; encefalitice.

C. *Encefalita cehoslovacă de căpuşă* se transmite prin înţepătura de căpuşă sau prin consum de lapte crud de la animale infectate. Evoluţia este asemănătoare cu cea a encefalitei ruse.

Anatomopatologia panencefalitelor: proliferare glială, difuză şi sub formă de noduli neurofazici; infiltraţii perivasculare cu elemente limfo-citare atât în substanţa cenuşie, cât şi în cea albă; neuronoliză cu rarefacţie celulară (aspect criblat); umbre celulare, celule nervoase alterate cu nucleul şi citoplasmă în hipercromatoză. În cazuri grave, apar şi infiltraţii hematice, microramolismente, edem. Leziunile pot fi difuze în tot nevraxul sau limitate.

Tratamentul este simptomatic în faza acută iar ulterior se aplică tratament de recuperare. În encefalitele americane s-au

încercat unele vaccinări.

Panencefalite cu evoluţie lentă

Aceste encefalite au etiologie virală, perioadă de incubaţie şi evoluţie foarte lungă, şi sunt urmate de regulă de sfârşit letal. Agenţii virali în cazul acestor boli proliferează lent, determinând leziuni progresive, cu sau fără răspuns imun decelabil. Multe tipuri de virusuri pot deveni „lente" în funcţie de relaţia agent patogen-gazdă.

Boala Kuru descrisă de Gajdusek şi Gibbs (1968) deschide seria cercetărilor de patologie în aceste encefalite. Boala a fost constatată în regiunea Kuru din Noua Guinee, acum 60 de ani. Se transmite familial şi afectează predominant femeile după 30 – 40 de ani.

Clinic: după o incubaţie de 4 – 20 de ani, evoluţia este subacută progresivă în 6 – 9 luni, în trei stadii: ambulatorie – perioada prodromală cu cefalee, dureri musculare, tremor, ataxie; sedentar – nu mai poate sta în picioare şi are tremurături; terţiar – caşexie, gatism, escare, demenţă, infecţii respiratorii.

Morfopatologic are ca elemente caracteristice degenerescenta neuronală şi glioza în tot sistemul nervos central, dar cu predominanţă în cerebel şi ganglionii bazali.

Mod de transmitere: consum de carne de la decedaţii de boală Kuru (în familie, în cadrul unui cult religios). Agentul viral rezistă 3 ani prin menţinere la – 70°C, rezistă la cald (30°-80°C). Poate fi izolat din creier şi inoculat la animal unde reproduce boala.

Boala Creutzfeld-Jakob se întâlneşte la persoane între 40 – 70 ani şi excepţional sub 20 de ani. Apariţia este sporadică.

Clinic: după un debut insidios cu tulburări neuro-psihice se instalează treptat un sindrom piramidal, sindrom extrapiramidal cu rigiditate, sindrom cerebelos, paralizii de nervi cranieni, manifestări corticale de tip aproxo-agnozo-afazice, sindrom

psihic (degradare treptată spre demenţă), EEG cu trasee bradiritmice constituite din unde delta şi theta, PEG şi CT cerebral: atrofie corticală şi hidrocefalee.

Anatomopatologic: caracteristicile sunt aspecte asemănătoare cu cele din boala Kuru. Agentul viral a fost izolat; el este foarte rezistent şi poate fi menţinut în culturi pe creier prelevat din creierul bolnav. Este patogen şi la oaie. Boala se transmite la om prin consum de creier de oaie bolnavă, prin transplant de cornee de la un bolnav mort de boala Creutzfeld, la chirurgi, în timpul actului operator (prelevare de biopsie cerebrală) şi la autopsia decedaţilor cu această boală.

Panencefalita sclerozantă subacută (*PESS*) ocupă un loc important în grupul bolilor cu evoluţie subacută sau cronică de etiologie virală ale SNC. Descrisă iniţial sub mai multe denumiri, din 1971, Gajdusek şi colaboratorii îi dau denumirea de PESS.

Epidemiologie: distribuţie pe tot globul.

Etiologie: virus rujeolic (izolat în 1970) când s-a transmis boala la animale.

Clinic: debut insidios în jurul vârstei de 10 ani (5 – 15 ani), rar sub şi peste această vârstă. În antecedentele acestor bolnavi se întâlneşte infecţia rujeolică cu circa 5 ani în urmă.

Evoluează în trei stadii.

— *Stadiul I* tulburările psihice sunt progresive (iritabilitate, apatie, indiferenţă, izolare, regresia limbajului, tulburări de scris).

— *Stadiul* II este stadiul semnelor motorii: reducerea motilităţii voluntare, *apariţia diskineziilor*, mioclonii cu ritm de *4 – 12 cicli I minut*, regularitate care se menţine timp îndelungat, mişcări coreice, atetozice, hemibalice, *crize de epilepsie* generalizată sau localizată; concomitent apar *modificări EEG* caracteristice;

— *Stadiul III* – mutism, tetraplegie spastică, caşexie, apoi

intră progresiv în comă. EEG: pe traseul cu aspect bradiritmic apar descărcări bilaterale, sincrone, simetrice şi stereotipe pe toate derivaţiile, constituite din unde lente de mare amplitudine (complex Radermecker) cu frecvenţă de 4 – 12/minut, în acelaşi timp cu miocloniile. Grafoelementul caracteristic (complexul Radermecker) este constituit dintr-un complex de două sau mai multe unde difazice sau polifazice, precedat de o undă lentă ascuţită. Aceste modificări sunt specifice în stadiul II al bolii. Ulterior, traseul EEG devine bradiritmic difuz constituit din unde tetha şi delta.

În LCR cresc IgG (este o gammapatie) în care majoritatea imunoglobu

linelor sunt anticorpi antirujeoloşi şi anatomopatologic se observă proliferare glială cu aspect sclerozant (hiperplazie izomorfă şi în noduli gliali, inflamaţie perivasculară), demielinizare în substanţă albă incluzii în nucleii şi citoplasmă celulelor nervoase (neuroni şi oligodendroglie).

Diagnostic: în sânge sunt anticorpi hemoaglutinhibanţi şi fixatori de complement, în titruri ce depăşesc mult valoarea titrului de rujeolă şi din encefalita acută rujeoloasă. Titrul anticorpilor din sânge şi LRC creşte progresiv cu boala şi se menţine ridicat până la exitus. Prezenţa anticorpilor în LRC pare să provină din ţesutul cerebral (nu din sânge). S-au decelat IgG în neuronii şi celulele gliale localizate în zona corpilor de incluzie. Dozarea IgG din extractele de creier de la bolnavii de PESS arată valori de 370 – 450 mg% faţă de 6 – 13 mg%, la normal. Fixarea anticorpilor de antigen se face cu fixarea de complement şi iau naştere complexe antigen-anticorp cu rol în patologia bolii.

Tratament: numai simptomatic şi de îngrijire generală; isoprinosina (inoxiplex) ar da unele rezultate în formele incipiente.

Infecţia rubeolică

Infecţia rubeolică în uter se produce prin infecţia rubeolică a mamei în primul trimestru de gestaţie. În faza de viremie, virusul traversează placenta.

Clinic se exprimă prin:

— *Sindromul rubeolic congenital* compus din următoarele elemente:

surditate, boli cardiace (malformaţii), retinopatie, hepatosplenomegalie, întârziere psihomotorie;

— *Encefalita rubeolică congenitală* care se manifestă sub trei forme:

a) foarte gravă cu letargie, hipotonie, inactivitate (ameliorare din luna a VI-a); b) forma de copil „bun" nereactiv şi retardat psihomotor (ameliorare din luna a IX-a); c) tablou de meningită sau convulsii, imediat după naştere.

Encefalita rubeolică progresivă este o afecţiune a adultului tânăr sau a copilului. Apare ca o complicaţie tardivă a sindromului rubeolic congenital sau în urma unei rubeole postnatale a primei copilării.

La aceşti bolnavi se găseşte serologie pozitivă pentru rubeolă şi se poate izola virusul din biopsia cerebrală.

Clinic produce: tulburări psihice care evoluează în mai mulţi ani la mutism. Tabloul clinic este constituit din sindrom cerebelos, spasticitate cu ROT vii şi Babiński, mioclonii, oftalmoplegie.

Leucoencefalite

Bolile demielinizante afectează mielina mai mult decât alte componente ale SNC. În acest caz, oligodendroglia, care fabrică mielina, este precoce alterată. Sunt deja multe afecţiuni demielinizante cunoscute, dar ele diferă mult atât prin etiopatogenie cât şi prin evoluţie. În cele mai multe dintre ele nu se cunoaşte agentul cauzal, ci numai mecanismul patogenic, ca în

cazul encefalomielitei diseminate acute, a leucoencefalitei hemoragice acute Hurst (probabil virală), a oftalmoneuromielitei sau boala Devic, ori în scleroza multiplă. Alte leucoencefalite au mecanism imun (ca cele încadrate în tulburări paraifecţioase şi cele postvaccinale). Boli demielinizante virale apar şi în organisme compromise imun ca: leucoencefalopatia multifocală subacută.

Aceste afecţiuni cu evoluţie acută, dar de cele mai multe ori subacută, fac obiectul capitolului de faţă.

Diagnosticul diferenţial se face cu alte afecţiuni demielinizante în care nu este implicat un agent infecţios sau nu apar aspecte anatomice de inflamaţie: boli de nutriţie (scleroze combinate prin deficienţă de vitamina B_{12}, demielinizarea corpului calos sau boala Marchiafava-Bignami, mieli-noliza pontină cerebrală); sechele anoxo-ischemice ca: demielinizare cerebrală postanoxică, şi encefalopatia subcorticală ischemică progresivă; boli demielinizante prin deficit de formare a mielinei sau de menţinerea mielinei. Aici sunt încadrate leucodistrofiile metacromatice; sudanofile sau boala Pelizaeus-Merzbacher, boala Krabbe sau cu celule globoide; adrenoleucodistrofii sau boala Schilder şi altele ca boala Alexander, boala Canavan, boala Steitelberger; aminoaciduriile, ca de exemplu fenilcheto-nuria; hipotiroidismul neonatal.

Encefalomielita diseminată acută a fost descrisă de Westphal (1872); începe ca o boală infecţioasă febrilă. Leziunile sunt diseminate în tot nevraxul, sindromul encefalitic fiind asociat cu mielită transversă. Evoluţia este variabilă. După unii autori se poate croniciza evoluând ca sclerozăîn plăci.

Leucoencefalita hemoragică acută Hurst este o boală inflamatorie hiperacută, aproape invariabil letală, determinată de un virus care nu a fost identificat încă, prezent în sânge şi în LRC în primele zile de boală, fiind transmisibil la iepure.

Clinic se întâlneşte în a 3-a şi a 4-a decadă de vârstă. Tabloul clinic este precedat de manifestări de tip infecţie acută de căi respiratorii superioare. Debutul simptomatologiei neurologice este apoplectiform, cu crize comiţiale, hemipareză, dischinezii.

Evoluează uneori bifazic, cu o scurtă perioadă de remisiune, care precede al doilea episod meningoencefalitic letal.

LRC-ul poate fi clar, opalescent, xantocrom, cu pleiocitoză cu neutro-file. EEG: bradiritmie difuză.

Anatomopatologic se pot observa chiar şi macroscopic hemoragii în substanţa albă a hemisferelor şi în cortexul temporo-insular; microscopic se văd focare necrotice centrate de o venulă, cu hemoragii în jur, focare microgliale şi infiltraţie polimorfonucleară perivascular.

Tratamentul cu corticoizi a adus unele speranţe de supravieţuire.

Oftalmoneuromielita sau boala Devic începe cu un episod febril, după care devine evidentă simptomatologia optică şi medulară, simultan sau pe rând. Ocular, poate să înceapă cu scotom sau chiar cu cecitate, iar examenul fundului de ochi arată o papilă congestivă cu edem, evoluând la atrofie papilară (atrofie optică). Medular, clinica este diversă, dar cel mai frecvent tablou este de secţiune totală cervicală înaltă cu tetraplegie, care poate evolua un timp cu ameliorări şi agravări spontane; dacă nu se intervine energic cu terapia imunosupersoare se ajunge la secţiune totală neremisibilă, ce impune în localizări cervicale înalte, suport ventilator, până la decesul pacientului. În LCR se poate constata limfocitoză şi hiperalbuminorahie.

Anatomopatologic apar procese necrotice medulare vizibile macroscopic; microscopic se pune în evidenţă demielinizare medulară în cordoanele laterale cu predominanţă şi în nervul optic.

Evoluţia este variabilă, de regulă, mortală; se citează şi cazuri vindecate spontan.

Tratamentul este numai patogenic cu corticoizi în doză mare, injectabili, la care se asociază intermitent ciclofosfamidă în bolus i.v. 200 mg/zi, în cură de cinci zile (total 1 g), care se poate repeta.

Scleroza multiplă (*SM*) reprezintă cea mai invalidantă boală a adultului tânăr. Prevalenta de 100.000 de locuitori variază între 1, 5 – 153. În România a fost evaluată o prevalentă de 30/100.000 locuitori. Apare cu o frecvenţă ridicată între paralelele 47 şi 60 în emisfera nordică şi cea sudică. Continuă să păstreze risc crescut pentru boală persoanele care pleacă din aceste zone, înainte de vârsta de 15 ani.

Etilogia a fost considerată mult timp virală şi s-au făcut multiple cercetări în acest sens, bănuindu-se un virus „lent". Concluziile acestor studii nu sunt concludente. Se presupune că la pubertate se produce contactul cu agentul cauzal, care persistă în SNC, producând ulterior boala, chiar dacă individul afectat pleacă într-o zonă cu prevalenţă scăzută a SM.

Patogenia ne evidenţiază o boală care se autoîntreţine, evoluând în puseuri sau continuu.

Studiile moderne de imunologie coroborate cu cele mai vechi de anatomie pledează pentru intervenţia unui mecanism imun (autoimun), fără să se poată spune ce declanşează mecanismul imun patologic.

1. Existenţa mecanismului autoimun este susţinută de teste care dovedesc prezenţa autoanticorpilor în producerea demielinizării în SNC

şi a inhibării transmiterii influxului nervos la nivel sinaptic.

2. Creşterea nivelului IgG în LCR (normal 12%) considerate ca provenind din nevraxisul bolnavilor cu SM reprezintă un element de mare importanţă. S-a determinat şi factorul inhibitor

sinaptic, probabil deosebit de cel mielinotoxic, deoarece efectul inhibitor sinaptic este instalat mult mai rapid decât cel mielinolitic.

3. S-au evidenţiat anticorpi antimielinici care distrug tecile de mielină în culturi de ţesut nervos. Aceşti anticorpi au o selectivitate exclusivă pentru oligodendroglie şi mielina centrală (din SNC), fără să lezeze corpul neuronului, axonul sau oligodendrogliile imature.

4. Activitatea limfocitotoxică complement dependentă s-a demonstrat în trei moduri: a. citotoxicitatea limfocitelor SM în culturi de ţesut nervos mielinic; b. injectarea limfocitelor sensibilizate la proteina bazică a mielinei intraocular la iepure care produce demielinizarea fibrelor optice intraoculare; c. prezenţa limfocitelor la om în vecinătatea leziunilor din creier, în plăcile recente.

Antigenele cunoscute în SM sunt:

a. oligodendroglia a cărei distrugere produce demielinizare; b. proteina bazică a mielinei, pusă la dispoziţia aparatului imun în urma degradării mielinei.

Anatomopatologic – macroscopic se pot vedea plăcile de scleroză vechi, cenuşii şi cele recente roşii-cafenii. Leptomeningele îngroşate, hidroce-falie internă simetrică. Microscopic, se pot diferenţia plăcile vechi constituite din cicatricile gliale, de cele recente în care se decelează mai multe elemente: o venulă care centrează placa; distrugerea precoce a oligoden-drogliei (se ştie că o oligodendroglie asigură mielina pentru 30 – 60 segmente axonale); proliferare rapidă a astrocitului fibrilar care realizează cicatricele în SNC; infiltrat limfoplasmocitar perivascular, prezent exclusiv în plăcile recente. Plăcile se pot dezvolta până la dimensiunea de 4 – 5 cm. Ele se extind cu 2 – 4 mm/an în formă progresivă şi 1 cm/lună în forma rapid letală. Plăcile sunt localizate cu mare predominanţă

periventricular în toate segmentele creierului. În localizarea spinală se pot produce secţiuni totale prin plăcile de demielinizare; paraplegia este practic constantă în fazele tardive ale bolii.

Clinic, boala debutează în plină sănătate aparentă, uneori cu prodrom pseudoreumatic sau pseudoneurastenic. Instalarea tabloului clinic poate avea loc într-un interval de câteva ore până la câteva luni. Vârsta de debut variază între 10 – 50 ani cu predominanţă între 20 – 40 ani. Manifestările de debut pot fi discrete sau grave. Puseurile se remit parţial sau total. Tardiv, manifestările sunt bilaterale, complexe şi stabile. În final bolnavul este fixat la pat şi chiar deplasarea cu un scaun cu rotile este dificilă. Trebuie însă menţionat că actualele scheme de tratament au ameliorat net calitatea vieţii acestor bolnavi faţă de anii ’60 şi chiar ’70 când mulţi deveneau dependenţi social, cu mari deficienţe motorii, sfincteriene şi psihice în timp scurt.

Tabloul clinic este polimorf, dar este dominat de manifestări ce sugerează suferinţa substanţei albe cerebrale şi spinale. Clasic se descrie triada Charcot: sindrom piramidal, cerebelos şi vestibular.

I. *Sindromul piramidal* este caracteruzat de paralizii care pot afecta progresiv toate patru membrele, asociat uneori cu mare contractură piramidală; reflexele osteotendinoase sunt exagerate şi se constată reflexe patologice la membrele inferioare şi superioare.

II. *Sindromul cerebelos* apare frecvent în tabloul clinic al SM, fiind greu recuperabil chiar dacă se intervine cu tratament imunosupresiv în puseu. Se manifestă prin toate componentele sale: ataxia mersului şi a membrelor superioare, vorbire sacadat-explozivă şi hipotonie. În unele cazuri, mersul devine imposibil, vorbirea neinteligibilă, iar mişcările membrelor superioare, aproape imposibile din cauza discoordonării.

III. *Sindromul vestibular* aduce în tabloul clinic tulburări în echilibrul static şi dinamic, iar obiectiv se constată semnele sindromului vestibular central (dizarmonic); când bolnavul nu poate fi examinat complet (prin proba Romberg, proba deviaţiei braţelor), prezenţa nistagmusului este suficientă în susţinerea diagnosticului de sindrom vestibular.

Cele trei sindroame constituie triada Charcot. La această triada se mai pot adăuga manifestări în teritoriul nervilor cranieni (n. optic, n. oculomotor, n. trigemen, în special senzitiv, cu apariţia unei nevralgii de trigemen, n. facial), tulburări de sensibilitate, mult timp numai subiective. Este caracteristic semnul Lhermit exprimat prin dureri de tip „descărcare electrică" în toate membrele la flexia capului; prezenţa anesteziei profunde conştiente la toate membrele, dar cu predominanţă la cele superioare sugerează leziuni cervicale înalte, care, aşa cum s-a arătat mai sus, au un mare grad de periculozitate, prin tulburările respiratorii şi cardiace asociate. Tulburările sexuale şi cele sfincteriene sunt prezente când plăcile de demielinizare afectează măduva. Tulburările vegetative, în special prin hipotensiunea ortostatică, pot deveni un factor agravant până la fixarea la pat, înainte ca tulburările motorii să fie mari. Tulburările psihice se manifestă, în special, prin pierderea simţului critic, prin veselie nejustificată în contextul unui handicap motor sever.

Diagnosticul este, în primul rând, clinic şi se bazează pe stabilirea unor semne care să fie explicate prin mai multe leziuni (cel puţin două) separate în timp (deci, apărute în puseuri diferite) şi spaţiu (la niveluri diferite în SNC); manifestările clinice trebuie să fie explicate prin leziunea substanţei albe, să evolueze de cel puţin un an, vârsta pacientului să se situeze între 10 şi 50 de ani şi, în sfârşit, SM să reprezinte cea mai bună explicaţie a simptomatologiei în cazul dat.

În sprijinul clinicii vin astăzi o serie de explorări care confirmă existenţa mai multor leziuni chiar şi fără expresivitate clinică în momentul examinării: teste neurofiziologice potenţialele evocate vizuale, auditive şi somestezice, modificate morfologic şi cu latenţă mărită, atunci când căile de transmisie ale stimulilor sunt lezate; rezonanţa magnetică poate vizualiza plăcile de demielinizare, de regulă numeroase, chiar dacă aparent bolnavul este la primul puseu; reducerea numărului de plăci după tratamentul patogenic pentru SM reprezintă un argument în plus pentru diagnostic. Examenul LCR poate arăta o creştere a nivelului IgG (normal 12%), aducând un argument pentru mecanismul imun al bolii.

Evoluţia bolii poate fi acută, malignă, cu deces în primii doi ani, tipică cu puseuri şi remisii, în care supravieţuirea depăşeşte 5 ani, ajungând la 20 de ani, progresivă, cu agravare lentă, dar fără remisii, ducând repede la invalidare şi prin răspunsul slab la tratament a acestei forme; benignă cu puse uşoaree, survenind rar, fără invalidare majoră. Prognosticul depinde de forma de boală, de gradul de remisie după fiecare puseu, care astăzi el poate fi influenţat de o mai corectă atitudine terapeutică în măsură să amelioreze mult calitatea vieţii la un mare număr de pacienţi.

În cazul SM, medicul trebuie să aibă în minte faptul că: a) acţiunea medicamentelor este utilă numai în faza acută a puseului, după care cicatricea, o dată formată, nu mai poate fi înlăturată, iar sistemul nervos central nu se regenerează după naştere; b) boala se autoîntreţine, iar apariţia unor leziuni fără expresivitate clinică este oricând posibilă, deci tratamentul patogen nu trebuie întrerupt. Tratamentul este patogenic şi simptomatic.

Tratamentul patogenic este de imunosupresie nespecifică similar cu cel administrat în cazul multor boli cu patogenie

imună. Pe primul loc se situează corticoterapia, care dispune azi de o gamă relativ largă de preparate cu administrare orală sau parenterală. În formele uşoare se alege în general prednisonul său şi mai bine prednisolonul, deoarece prednisolonul este utilizat de organism numai după transformarea sa în prednisolon la nivelul ficatului, doza variind între 50 – 100 mg/zi iniţial după ieşirea din puseu se reduce progresiv în funcţie de clinică (reagravarea necesită creşterea dozei); se trece încet la administrarea în zile alternative, ajungându-se prin tatonare la doza minimă utilă. Fiind o boală cronică, autoîntreţinută, teoretic, tratamentul trebuie făcut toată viaţa, nu numai în puseu (un argument în acest sens este adus şi de RMN chiar la primul puseu clinic). Cu atât mai mult acest tratament trebuie să fie continuu la pacienţii cu formă progresivă de boală. În puseurile grave se apelează la cortizon injectabil de preferinţă metil-prednisolon administrat i.v. În bolus O, 500 – lg/zi în total trei grame sau dixametazon 16 mg/zi 10 – 15 zile, după care se continuă cu prednison. Se mai poate asocia dacă răspunsul la tratament este nesatisfăcător şi alte forme de imunosupresie ca: ciclofosamidă i.v. 200 mg/zi timp de 5 zile, imunoglobulină i.v. minimum 5 gr şi dacă este posibil plasmafereză cinci prelevări în două săptămâni (este foarte scumpă, spoliază corpul de foarte multă albumină, care trebuie înlocuită, prezintă unele inconveniente tehnice şi chiar accidente, motiv pentru care se tinde la înlocuirea sa cu imunoabsorbţie). În sfârşit, tratamentul cu interferon beta-l, la fel de scump, este indicat numai la bolnavii cu evoluţie în puseuri şi fără handicap mare, deoarece nici el nu poate interveni la nivelul cicatricelor.

Tratamentul simptomatic se adresează unor suferinţe rămase definitive după puseuri repetate şi care deranjează mult bolnavul. Spasticitatea poate fi ameliorată cu baclofen (lioresal) 70 – 80 mg/zi sau cu dantrium. Vezica neurogenă care produce,

de regulă, la aceşti pacienţi micţiuni imperioase sau incontinenţă se poate trata cu antideprin (imipramină), iar în cazul retenţiei se administrează miostin (anticolinesterazic) sau chiar se montează sondă vezicală permanentă; dacă după doi ani sonda nu se poate îndepărta, se poate face rezecţie de col vezical. Constipaţia se combate cu miostin şi, în cazurile severe, cu clismă. Nevralgia de frige-men, prin afectarea nucleului trigemenului la nivel bulbo-protuberanţial, se tratează cu carbamazepină la fel ca în nevralgia esenţială.

Encefalite şi encefalomielite secundare

Aceste afecţiuni survin în cursul unor viroze generale eruptive sau neeruptive şi postvaccinal. Sunt determinate prin mecanism imuno-alergic, iar anatomopatologic se caracterizează prin demielinizare perivenoasă asociată cu infiltraţie limfocitară perivasculară şi proliferare gliala (afecţiuni gliogen-demielinizante).

Tratamentul patogenic se face cu preparate cortizonice, la care se adaugă tratament simptomatic.

Encefalita rujeolică apare între a 3-a şi a 4-a zi de la evidenţierea exantemului; neurologic se produce o encefalită difuză cu sindrom bipira-midal şi cerebelos la copil, iar la adult, cu nevrită optică şi paralizie facială. În LRC apare o reacţie celulară de circa 100 elemente/mm^3. Evoluează cu vindecări fără sechele în 50% din cazuri, iar în restul cazurilor, cu sechele de grade diferite.

Encefalita rubeolică apare după scăderea febrei din rubeolă, cu un nou puseu febril şi cu un sindrom meningeal; meningoencefalita este seroasă şi cu microhemoragii.

Encefalita varicelică începe cu febră de 39°-40°C. Clinic, este o meningoencefalită difuză la copilul mic, iar la copilul mare se exprimă prin ataxie cerebeloasă. Se vindecă, în general, fără sechele.

Meningoencefalita urliană apare între a 4-a şi a 10-a zi de boală (de evoluţie a parotiditei) cu sindrom meningeal, pareze trecătoare şi tulburări de auz. Prognosticul vital şi funcţional este, în general, bun.

Meningoencefalita gripală are debut apoplectiform, cu agitaţie, obnubilare, convulsii. Leziunile sunt difuze, cu tablou clinic grav la copilul mic şi cu leziuni în focar la adult, exprimate clinic prin manifestări piramidale şi cerebeloase. Anatomopatologic este o capilarită hemoragică. La copilul mic, este adesea letală.

Meningoencefalita din tusea convulsivă debutează ictiform cu obnubilare, crize convulsive, sindrom piramidal şi tulburări de deglutiţie. Anatomopatologic, se găsesc leziuni vasculare cu mici hemoragii difuze, tromboze venoase şi edem.

Encefalita postvaccinală este produsă de leziuni de tip glicogende-mielinizante perivasculare difuze în emisferele cerebrale, cerebel, trunchiul cerebral. În jurul unei venule apare un inel limfocitar şi în afara lui proliferare glială.

E. postvaccin antivariolic apare la câteva ore, până la 10 zile de la administrarea vaccinului cu febră de 40°C, sindrom meningeal, obnubilare şi convulsii. După câteva zile se instalează sindrom hiperton – hipochinetic, trismus, pareze de nervi cranieni, hipersomnie şi uneori, paralizii piramidale. Vindecarea se face fără sechele după 7 – 10 zile.

E. postvaccin antirabic începe cu reacţii neurologice la câteva zile de la vaccinare, cu subfebrilitate, apoi febră mare 40°C, tulburări ale stării de conştientă şi chiar comă. Neurologic, tabloul clinic este variabil de la manifestări fruste, la poliradiculonevrită şi chiar encefalomielo-radicu-lonevrită. Vindecarea este cu sechele, dar nu sunt rare decesele.

Leucoencefalopatia progresivă multifocală este o infecţie virală oportunistică a SNC produsă de virusul Papova şi de

virusul CJ (Creutzfeld-Jacob). Debutul este gradat, cu apariţia progresivă a tulburărilor neurologice, care afectează de obicei emisferele cerebrale. Pacienţii au hemipareze, hemisindrom senzitiv, tulburări de câmp vizual, afazie, apraxie şi alte disfuncţii de tip cortical, în funcţie de predominanta leziunilor. Afectarea cerebelului şi a trunchiului cerebral este mai mică Starea de conştientă se menţine normală, nu apar cefalee sau crize comiţiale. Neuroimagistica este foarte utilă (în special RMN-ul); ea poate să evidenţieze leziunile localizate în substanţa albă. LCR-ul în general este normal, dar poate conţine anticorpi antivirus CJ. Precizarea etiologiei o face biopsia cerebrală din care se poate izola virusul şi permite în plus, evidenţierea anomaliilor histologice.

Patogenia bolii este înţeleasă prin constatarea degradării oligoden-drogliei care conduce la demielinizare. Plăcile de demielinizare sunt vizibile şi macroscopic. Inflamaţia este minimă şi se rezumă la infiltrat mononuclear perivascular. Tratamentul nu este precizat; sunt câteva comunicări care atrag atenţia asupra efectului bun al citozinarabinozei.

Sindromul Reye este descris din anul 1961 ca o complicaţie a efectelor virale şi bacteriene şi după vaccinări. Este o *encefalopatie toxică*, deci un edem cerebral acut care apare, de regulă, la copiii mici. Începe cu vărsături severe, apoi pacientul devine progresiv delirant, agitat, stupo-ros şi chiar poate intra în comă în câteva ore. Nu se constată semne neurologice de focar, dar apar rigiditatea prin decorticare sau prin decerebrare, hiperexcitabilitate simpatică şi hiperpnee. Hipertensiunea intracraniană care produce decesul se exprimă şi prin edem papilar. Hepatomegalia evidentă la 50% din cazuri se însoţeşte rar de icter. Cresc amonemia şi timpul de protrombină. Apare o marcată hipoglicemie. În LRC cresc proteinele; modificările EEG sunt nespecifice. Anatomic, se constată neuroni picnotici, fără

semne de inflamaţie şi fără demielinizare; în ficat se găsesc steatoză şi depleţie de glicogen. La microscopia electronică s-au constatat anomalii ale mitocondriei în neuroni şi hepatocite. Deficienţa enzimelor mitocondriale ar putea să determine hiperamoniemia şi aminoaciduria, cu potenţial efect asupra creierului, iar necuplarea fosforilării oxidative în creier poate să explice apariţia hiperpirexiei şi a hiperpneei. Această cascadă de efecte metabolice poate să declanşeze un edem cerebral grav, letal.

Neuroinfecţii în boli cu transmitere predominant sexuală

Neurosifilisul. Apariţia sifilisului primar şi secundar este stabilită astăzi la aproximativ 15 cazuri/100.000. În lipsa tratamentului aproximativ 7% din pacienţi cu sifilis primar dezvoltă simptomatologia de neurosifilis.

Manifestările neurologice rezultă dintr-o inflamaţie meningeală insidioasă produsă de invazia treponemei în sistemul nervos central. O reacţie inflamatorie în LRC se poate găsi la 34% dintre persoanele cu sifilis simptomatic, începând din a 13-a lună după infecţia primară.

Meningita acută sifilitică apare după un interval de-o lună până la doi ani de la infecţia primară. Pe lângă tabloul clinic de sindrom meningeal sunt afectaţi nervii cranieni (în special acustic, n. optic, n. oculomotori). Bolnavul este confuz, dar afebril. În LRC apare reacţia inflamatorie.

Sifilisul cerebrovascular – infecţia luetică produce o vasculită difuză, determinând ictusuri tromboembolice şi encefalopatie prin micro infarcte multiple. Diagnosticul se confirmă prin reacţie pozitivă pentru sifilis în sânge şi în lichidul cefalorahidian.

Demenţa sifilitică sau *paralizia generală progresivă* (PGP) este urmarea unei meningoencefalite. Anatomic, predomină leziuni demielinizante. Bolnavul are delir de grandoare, tremor al

mâinilor, disartrie, dischinezie a limbii şi buzelor, evoluând progresiv către demenţă. Se găseşte reacţie inflamatorie în LRC şi reacţie Wasserman pozitivă în sânge şi LRC.

Tabesul dorsal este o mieloradiculită posterioară caracteristică, ce apare la 10 – 20 de ani de la infecţia primară. Clinic, bolnavul are dureri fulgurante nocturne în membrele inferioare, uneori foarte intense, hipotonie, abolirea reflexelor osteotendinoase la membrele inferioare, ataxie senzitivă. Se descriu relativ frecvent tulburări trofice la nivelul articulaţiei genunchilor cu reacţie lichidiană în care se găsesc concreţiuni calcare şi la nivelul coloanei vertebrale, unde modificările pot fi monstruoase; în ambele cazuri, bolnavul nu are dureri. Apar dureri viscerale ce pot mima un abdomen acut, care se datoresc afectării concomitente a sistemului vegetativ. Tabeticul prezintă constant semne pupilare încadrate clasic în sindromul Argyll-Robertson, reprezentat de pupile miotice, inegale, cu contur neregulat şi care nu reacţionează la lumină; se păstrează reflexul de convergenţă. Serologia pentru sifilis este pozitivă. În LRC, reacţiile pentru sifilis sunt pozitive şi poate să apară şi o reacţie inflamatorie. Reacţiile Wasserman şi VDRL se completează în cazuri incerte, cu teste de fluorescentă.

Tratamentul de elecţie este penicilina în doze zilnice de 1.000.000 unităţi până la doza de 20.000.000 pe serie. Se începe tratamentul cu o doză mică de numai 200.000/zi pentru a evita reacţia Herheimer dată de distrugerea rapidă a unui număr mare de treponeme. Se repetă seriile la 3 – 6 luni până la o doză totală de 80 – 100 de milioane. Se urmăreşte tratamentul prin negativarea reacţiilor în LRC. în caz de intoleranţă la penicilină, se utilizează eritromicina sau tetraciclină.

Manifestările neurologice în infecţiile cu virusul imunodeficienţei umane (HIV). Infecţia HIV are un tropism deosebit pentru SN încă din faza acută, când diagnosticul de SIDA

nu a fost stabilit încă.

1. *Manifestările neurologice primare* apar în cursul bolii acute, în momentul seroconversiei, deci în decursul primelor trei luni de la producerea infecţiei, datorită acţiunii directe a virusului şi nu este obligatoriu ca persoanele afectate să dezvolte ulterior SIDA.

a) *Meningita aseptică atipică*, caracterizată prin cefalele, febră, semne meningeale, evoluează cronic cu recăderi şi afectarea unor nervi cranieni în special V, VII şi VIII În timpul seroconversiei poate să apară şi o meningită acută. Encefalita acută evoluează cu febră, oboseală, convulsii tulburări de conştientă; recuperarea se face fără sechele după circa şapte zile.

b) *Neuropatia acută* afectează frecvent n. facial şi se recuperează în câteva luni. La nivelul membrelor apare, de regulă, mononevrita multiplă.

2. *Manifestările neurologice în SIDA* sunt induse de virusul HIV

Însuşi, de infecţii oportuniste, şi de dezvoltarea tumorilor.

— *Neuropatia periferică* este senzitivo-motorie simetrică, cu dureri şi atrofii musculare şi deficit motor.

— *Retinita* prin infecţie cu virus citomegalic produce o scădere a acuităţii vizuale. Tulburarea clinică este precedată de îngustarea vaselor retiniene, exsudat perivascular şi hemoragii. Uneori, agentul etiologic al retinitei este infecţia cu toxoplasmă.

— *Mielopatia vacuolară* se manifestă cu sindrom piramidal (parapareză spastică) uneori prin ataxie, dacă sunt lezate cordoanele posterioare.

Asociază şi incontinenţă sfincteriană. Evoluează în săptămâni sau luni.

— *Meningita apărută în SIDA* este produsă, de obicei, de *Cryptococcus neoformas*. Semnele meningeale sunt precedate de febră, oboseală şi scădere ponderală. În LRC, se găsesc

pleiocitoză, creşterea albuminei şi scăderea glucozei. Pe frotiu sau în culturi se evidenţiază germenele.

— *Encefalita subacută* este o manifestare care apare la o treime din bolnavii SIDA. Debutează cu febră şi stare confuzională, apoi se asociază tulburări de echilibru şi de mers. ROT sunt vii. În evoluţie tulburările pot ajunge până la demenţă şi imobilizare la pat. Traseul EEG este bradiritmic difuz, iar CT evidenţiază atrofie corticală şi hidrocefalie. În LRC, apare pleiocitoză moderată de tip limfocitar, creşterea albuminei şi scăderea glicorahiei. Encefalita poate fi produsă de agenţi diverşi: virusul HIV, v. citomegalic, v. herpex simplex sau herpex zoster, micobacterii atipice.

— *Leucoencefalopatia* multifocală progresivă a fost descrisă mai sus.

— *Procese înlocuitoare* de spaţiu se realizează prin infecţii oportunistice (toxoplasmoza, Candida albicans, Mycobacterium tuberculosis) sau prin tumori (limfomul cerebral primar descris uneori). Clinic, apar

deficite motorii, convulsii, apoi stare confuzională şi letargie. CT cerebral evidenţiază procese expansive.

— *Complexul demenţial* SIDA începe cu deteriorare psihică şi motorie, progresivă.

Bolnavii devin apatici, retraşi, pierd interesul pentru viaţa socială. Pe acest fond apar uneori stări de agitaţie. Motilitatea se deteriorează printr-o combinaţie de sindrom piramidal şi extrapiramidal. În final, se ajunge la mutism, paraplegie cu incontinenţă sfincteriană şi mioclonus.

Infecţii ceerebrale cu tablou clinic de proces expansiv

Abcesul cerebral este o infecţie cerebrală localizată, care poate începe ca proces encefalitic şi progresiv se încapsulează. Etiologia poate fi de infecţie microbiană, micotică (nocardioză,

aspergiloză) sau amoe-biană (*amoeba histolitica*). Propagarea infecţiei se face de la un proces infecţios din vecinătate: faţă, gât, ureche; de la distanţă: pulmon, cord, pelvis; din focar necunoscut sau prin însămânţare directă în traumatisme cranio-cerebrale acute, deschise. Abcesele produse prin propagare din vecinătate sunt în corespondenţă directă cu focarul infecţios (de exemplu în otite abcesul se dezvoltă în lobul temporal); abcesele hematogene se dezvoltă la limita dintre substanţa albă şi cea cenuşie, putând fi multiple.

Electroencefalograma poate fi normală, cu focar de unde lente, sau alterată difuz, ca în edemul cerebral de orice natură.

Diagnosticul de certitudine se stabileşte numai cu CT scan, care arată o formaţiune bine delimitată de o capsulă, centrul fiind hipodens; dacă abcesul este neîncapsulat chiar şi cu această investigaţie, diagnosticul este dificil.

Tratamentul este chirurgical, necesitând extirpare completă, capsulei şi control ulterior prin CT, urmat de tratament intensiv cu antibiotice cu spectrul larg şi metronidazol. Mortalitatea este încă foarte ridicată în abcesul cerebral.

Tuberculomul se manifestă ca un proces expansiv de fosă posterioară, deoarece localizarea sa predilectă este la nivelul trunchiului cerebral şi în cerebel. Asociază repede după debutul simptomatologiei semne de hipertensiune intracraniană.

Diagnosticul de formaţiune expansivă de fosă posterioară se pune cu ajutorul RMN-ului. Etiologia TBC este sugerată de infecţie bacilară în antecedente, intradermoreacţie pozitivă la tuberculină şi limfocitoză Starea generală este de regulă bună. Frecvenţa este mai mare la copii.

Tratamentul chirurgical trebuie continuat cu tratamentul specific pentru tuberculoză.

Cisticercoza. Infestarea la om se produce prin consum de carne de porc cu chisturi şi larve de *Taenia solium*. După ingestie,

ouăle şi larvele de *T*. *solium* penetrează peretele intestinal şi diseminează hematogen în muşchii striaţi, subcutanat, în ochi şi în SNC, unde se localizează în spaţiul subarahnoidian sau se ataşează de pia mater. Se produce o arah-noidită bazală, cu închiderea cisternelor bazale şi constituirea hidroce-faliei interne. Creierul poate fi difuz afectat de un număr mare de chisturi. Se distruge ţesutul cerebral; leziunile se pot constata şi în ganglionii bazali, şi în cerebel. În cavităţile ventriculare, chiturile determină obstrucţii cu hipertensiune intracraniană intermitentă.

Clinic, se asociază sindrom meningeal cu semne de leziune cerebrală de focar: pareze piramidale, crize comiţiale, tulburări de câmp vizual, paralizii de nervi cranieni (mai frecvent prin localizarea la nivelul bazei craniului a unui număr mare de chisturi, cu inflamaţie arahnoidiană cronică); chisturile intraventriculare pot produce hidrocefalie.

Date de laborator: eozinofilia nu este caracteristică. În LCR, proteinele cresc şi glicoza scade. Testele serologice şi în LCR pentru anticorpi anticisticercoză sunt utile pentru diagnostic. Pe radiografia simplă se pot vedea chisturi calcificate, dar util cu adevărat este CT scan-ul. Trebuie să ne gândim la cisticercoza în cazul unei meningite recurente asociate cu semne de leziune în focar, sugestive pentru un proces ocupător de spaţiu şi aceasta cu atât mai mult când pacientul este dintr-o regiune edemică pentru cisticercoza.

Tratamentul este chirurgical în cazul chisturilor mari şi cu corticoizi pentru diminuarea edemului cerebral; anticomiţial dacă pacientul face convulsii-*Tratamentul* medicamentos pentru distrugerea chisturilor şi larvelor este nesatisfăcător.

Prognosticul este rezervat în multe cazuri. Măsurile preventive rămân încă în vigoare.

Echinococoza este dată de un parazit (*Tenia echinococcus*)

cu care infestarea se produce, de regulă, de la câine. După ingestia de ouă, acestea, părăsind tubul digestiv, se transformă în chisturi, de obicei unice şi mari, localizate intracerebral, dar şi extracerebral. Examenul CT vizualizează o structură chistică, uneori cu calcificări. Răspunsul anticorpic este amplu şi nivelul serie al IgE este crescut.

Tratamentul este chirurgical. Purtătorii de chist hidatic sunt în pericol ca, în caz de rupere spontană a acestuia, să fie supuşi unui şoc alergic foarte grav, adesea mortal.

Manifestările clinice neurologice ale chistului hidatic sugerează prezenţa unui proces expansiv.

TUMORI CEREBRALE

Virginia Ion

Tumorile cerebrale reprezintă suferinţe organice cu tendinţă la expansiune, în care se produc două tipuri de manifestări: a. specifice, de leziune a unor structuri cerebrale în care se dezvoltă tumoarea şi b. de suferinţă a întregului creier ca urmare a apariţiei fenomenului de hipertensiune intracraniană. Moartea este determinată de grave tulburări cardiovasculare şi respiratorii în urma compresiei trunchiului cerebral. Se desprinde de aici ideea că un proces expansiv cerebral, indiferent dacă este malign sau nu, la un moment dat, datorită proceselor reversibile ale hipertensiunii intracraniene (HIC) netratate sunt cauzatoare de moarte.

Tumorile cerebrale primitive se dezvoltă din celulele adulte normale, existente în creierul uman, care, datorită unor factori necunoscuţi, încep să prezinte un potenţial evolutiv, precum şi de transformare anaplastică (celule mai puţin diferenţiate cu proprietăţi noi). Deşi punctul de plecare este acelaşi, tumorile pot avea grade de malignitate diferite. Anatomic, creşterea malignităţii se recunoaşte după câteva criterii: prezenţa polimorfismului celular exprimat printr-un

număr mare de celule tinere şi multe mitoze; proliferarea vaselor cu endoteliu îngroşat, ocluzii vasculare şi hemoragii; chisturi. Benignitatea tumorilor cerebrale este rară şi se cunoaşte prin aspectul uniform al celulelor cu o aparenţă apropiată de celula adultă. Macroscopic, tumorile foarte maligne sunt infiltrative, rău delimitate, cu mult edem în jur şi frecvent, cu hemoragii intratumorale, pe când tumorile mai puţin maligne sunt relativ bine delimitate şi conţin calcificări.

Clasificarea proseselor expansive cerebrale este următoarea:

A. Tumorile cerebrale primitive au ca punct de plecare celulele gliale (astrocitul, oligodendroglia), celulele ependinare, neuronii, hipofiza şi epifiza, precum şi resturile embrionare (ca în cazul craniofaringiomului) la care se adaugă tumorile infiltrative de la nivelul bazei craniului precum şi limfomul cerebral primitiv.

B. Tumorile metastatice unice, sau multiple, provenind în special de la neoplasme cu localizare în pulmon, sân, colon şi rect, rinichi; melanomul metastazează frecvent la nivel cerebral.

C. Procesele expansive vasculare şi inflamatorii: abcesul cerebral, parazitozele, malformaţiile vasculare cerebrale, hematomul subdural şi extradural.

D. Pseudotumorile: accidentele vasculare cerebrale (ischemice şi hemoragice), hemoragia meningee complicată cu hidrocefalie internă, encefalite pseudotumorale, arahnoidita de bază, mai ales, în forma ei chistică.

Clasificarea tumorilor cerebrale stabilită de Organizaţia Mondială a Sănătăţii: *A*. Tumori astrocitare 1. Astrocitom a. Fibrilar b. Protoplasmatic c. Gemistocitic

2. Astrocitom pilocitic

3. Astrocitom anaplastic cu celule gigante (tumoare ventriculară)

4. Astroblastom

5. Astrocitom anaplastic (malign)

B. Tumori oligodendrogliale

1. Oligodendroliom

2. Oligodenrogliom mixt

3. Oligodendroglom anaplastic (malign)

C. Tumori ependimare şi de plex coroid

1. Ependimom.

Variante:

a. Ependimom mixopapilar b. Ependimom papilar c. Subependimom

2. Ependimom anaplastic (malign)

3. Papilom de plex coroid

4. Papilom de plex coroid anaplastic (malign)

D. Tumori cu celule pineale l. Pineocitom (pinealocitom)

2. Pineoblastom (pinealoblastom)

E. Tumori neuronale

1. Gangliocitom

2. Gangliogliom

1.

3. Ganglioneuroblastom

4. Gangliocitom anaplastic (malign) şi gangliom

5. Neuroblastom

F. Tumori prost diferenţiate şi embrionarea. Glioblastom. Variante:

1. Glioblastom cu componentă sarcomatoasă (giolblastom mixt sau sarcom)

b. Glioblastom cu celule gigante

2. Meduloblastom. Variante:

a. Meduloblastom demoplastic b. Medulomioblastom

3. Meduloepiteliom

4. Spongioblastom polar primitiv

5. Gliomatoză cerebrală.

În această clasificare nu sunt incluse procesele expansive cerebrale care nu se dezvoltă din elementele parenchimului cerebral, metastazele cerebrale şi pseudotumorile.

O altă clasificare a tumorilor cerebrale utilă în diagnosticul clinic este cea care se bazează pe criteriul topografic:

— *Tumori supratentoriale*, în care tabloul clinic este constituit din elemente sugestive pentru afectarea corticală (hemipareze inegal dispuse, crize epileptice, tulburări afazice şi apraxice, tulburări de comportament sau manifestări clinice întâlnite în leziuni diencefalice cu implicarea talamusului, nucleilor striaţi, capsulei interne şi a hipotalamusului;

— *Tumori subtentoriale* sau de fosă posterioară care imprimă în multe cazuri o poziţie caracteristică a capului, ce este aplecat înainte, iar ceafa este rigidă; la manevrele de mobilizare a capului, bolnavul acuză durere.

Datorită dezvoltării procesului expansiv într-un spaţiu foarte redus apar precoce semnele de HIC. Manifestările neurologice combină tulburările de tip cerebelos, vestibular, piramidal cu leziuni ale nervilor cranieni şi de sensibilitate;

— *Tumori localizate la nivelul bazei craniului* care sunt extracerebrale intracraniene şi prezintă în tabloul clinic semne de afectare multiplă a nervilor cranieni, fără manifestări sugestive pentru leziuni ale tracturilor nervoase. Tot aici sunt localizate tumorile hipofizare sau cele din vecinătatea şeii turceşti. Tabloul clinic în acest caz se compune din manifestări endocrine, cefalee şi semne de compresie a căilor optice (chiasma optică).

Glioame

În limbajul clinic curent tumorile cerebrale cu provenienţă din elementele parenchimului cerebral sunt denumite glioame; examenul anatomic ulterior aduce precizări asupra tipului de gliom, fapt important în conduita postoperatorie.

Glioamele sunt tumori invazive, greu de delimitat, dau complicaţii atât prin sângerare cât şi de tip ischemic, atunci când comprimă vasele mai mari. Astfel, unele semne clinice sunt consecinţa acestor complicaţii şi nu a invaziei tumorale propriu-zise. De exemplu, atrofia unui nerv optic poate apărea în tumoarea de lob temporal ca urmare a compresiei arterei optice şi nu ca semn de leziune a lobului temporal şi nici ca semn de HIC, la un bolnav fără edem şi stază papilară şi alte semne de HIC. Uneori, debutul clinic al tumorii este acut, ca într-un accident vascular cerebral, datorită sângerării în tumoare cu creşterea rapidă a dimensiunilor acesteia.

Cel mai frecvent tip de gliom este *astrocitomul*, întâlnit la adulţi în emisferele cerebrale. Poate să apară patru grade de malignitate; cel mai malign este gradul IV, numit şi glioblastom multiform.

Manifestările clinice diferă în funcţie de localizare. Astrocitomul apare frecvent în *lobul frontal* şi poate să se extindă bilateral prin invadarea corpului calos.

Crizele de epilepsie jacksoniană sau crizele adversive reprezintă o manifestare frecventă. Modificările psihice cu apatie, izolare, dezorientare temporo-spaţială, lipsă de iniţiativă pot reprezenta simptomatologia dominantă. Pe această notă generală pot apărea crize de „moria", veselie nejustificată, precum şi tendinţa la calambururi; subiectul glumelor sale este, de regulă, propria persoană. Când tulburările sunt mai mari, bolnavul nu-şi mai găseşte salonul şi patul, prezintă tulburări de comportament prin pierderea autocontrolului, (urinează în salon, nu mai este atent la felul în care este îmbrăcat, nu îşi mai ia singur de mâncare, iar dacă i se dă de mâncare, are bulimie etc). Leziunea lobului frontal se exprimă uneori şi prin paralizie de tip piramidal de grade diferite.

Localizarea în lobul temporal se manifestă prin crize de

epilepsie temporală de toate tipurile, mergând până la fugile epileptice; interceptarea radiaţiilor optice determină hemianopsie omonimă, uneori cu halucinaţii în câmpurile hemianoptice; afectarea lobului dominant determină grade diferite de perturbare a limbajului. De menţionat că lobul temporal din emisferul nedominant (dreptul la dreptaci) reprezintă zona cea mai mută a scoarţei cerebrale, astfel încât o tumoare poate atinge aici dimensiuni mari până apar semne evidente pentru pacient sau pentru anturaj.

Alte semne întâlnite în aceste tumori sunt tulburările de memorie în special pentru datele recente.

Astrocitomul de lob parietal produce pierderea posibilităţii de percepţie a excitaţiilor exteroceptive propioceptive, a recunoaşterii obiectelor prin pipăit (astereognozie), apariţia tulburărilor de schemă corporală, sindromul Gerstmann (tulburări de calcul, agnozie digitală şi nerecunoaşterea dreapta-stânga) şi apraxie. Tulburările de vedere (hemianopsia în cadran inferior se datorează interceptării radiaţiilor optice). Crize de epilepsie jacksoniene senzitive se pot întâlni în unele cazuri chiar în faze incipiente, iar hemiplegia prezentă în evoluţia bolii se datorează extinderii subcorticale a tumorii.

Astrocitomul de lob occipital poate produce o pierdere localizată a vederii, de regulă o hemianopsie homonimă, când tumoarea afectează câmpul 17 Brodmann. Se pot asocia halucinaţii în câmpurile hemianoptice. În distrugerea ariilor asociative bolnavul prezintă greutate în fixarea privirii, tulburare în orientarea spaţială, agnozie vizuală pentru obiecte, figuri (pro-sopagnozie) sau pentru cuvântul scris (alexie). Rar, tumoarea fiind bilaterală şi distrugând ambele câmpuri 17, bolnavul are cecitate corticală.

Astrocitomul de cerebel este cea mai frecventă tumoare subtentorială la copil. Creşterea presiunii intracraniene este

precoce prin hidrocefalie rapid instalată, la care se asociază sindrom cerebelos unilateral de emisfer cerebelos (ipsilateral), precum şi paralizii de nervi cranieni, în special perechile VI şi VII. Gliomul de trunchi cerebral este un diagnostic clinic greu. Începe insidios şi cuprinde, de regulă, două etaje: punte-bulb sau punte şi mezencefal. Tabloul clinic sugerează la început scleroza multiplă sau accident vascular cerebral, subsumând paralizii de nervi cranieni, sindroame motorii (piramidal, cerebelos, vestibular) şi de sensibilitate în combinaţii diverse, cu evoluţie uneori ondulată. Nu apar hidrocefalia şi nici edemul papilar. Lipsa de răspuns la tratamentul imunosupresor şi respectiv, vasculotrop cu fixarea progresivă a simptomatologiei, şi excluderea altor cauze care să explice tabloul clinic conduc către diagnosticul de tumoare invazivă de trunchi cerebral. Stabilirea cu precizie a acestui diagnostic se face însă numai cu ajutorul investigaţiei cu RMN.

Natura tumorii este, de regulă, astrocitomul fibrilar.

Gliomul de nerv optic se dezvoltă fie ca tumoare intraorbitară, fie intracraniană. Când afectează nervul la nivelul orbitei, produce o exoftalmie neputsatilă şi dură, tumoarea neputând fi palpată. Simptomul iniţial este pierderea vederii la ochiul care conţine tumoarea. Cecitatea bilaterală în fazele avansate ale bolii nu este un fapt obişnuit. Pierderea vederii se asociază cu strabism şi nistagmus. Iniţial, tulburarea vizuală este limitată sub formă de defect de câmp vizual variabil şi nespecific. Uneori se prezintă ca scotom central sau periferic. Dacă este afectată chiasma optică defectul vizual se exprimă prin hemianopsie bitemporală.

Gliomul de nerv optic poate fi un astrocitom, dar s-a descris relativ frecvent gliom de chiasmă sau de nerv optic în cadrul bolii Recklinghausen.

La adult, un gliom foarte malign de nerv optic infiltrează

rapid chiasma şi hipotalamusul.

Ependimomul a fost întâlnit mai frecvent în faza posterioară, producând obstrucţia ventriculului IV. Cefaleea este simptomul cel mai frecvent, asociată cu vomă apoi diplopie, scăderea vederii, ataxie şi oboseală la nivelul membrelor. La copii, hidrocefalia conduce progresiv la mărirea dimensiunilor capului. Când se produce hernierea amigdalei cerebeloase apar redoare de ceafă şi rahialgie. Într-un număr de cazuri, ependimomul de fosă posterioară se extinde subarahnoidian, ocupând cisterna magna şi chiar spaţiul subarahnoidian cervical. Astăzi, diagnosticul este mult mai rapid stabilit cu ajutorul unui computer tomografial. Ependimoamele supratentoriale se întâlnesc mai frecvent în ţesutul cerebral decât în sistemul ventricular. Extirparea chirurgicală trebuie să fie radicală, dar în cazul unei relaţii atinse cu trunchiul cerebral, acest lucru nu este posibil şi iradierea postoperatorie este obligatorie, ca şi în cazul în care ependimomul este sigur malign (ependimoblastom malign).

Oligodendrogliomul apare frecvent în lobii frontali, în a treia şi a patra decadă de viaţă. Simptomatologia se exprimă printr-o lungă perioadă de cefalee şi crize comiţiale; ulterior, se instalează tulburări de comportament. Dacă tumoarea se dezvoltă în vecinătatea peretelui ventricular, ea se poate extinde progresiv până la nivelul apeductului şi chiar a ventriculului al patrulea, producând hidrocefalie cu edem papilar şi celelalte semne de HIC. Tumoarea evoluează şi ascendent spre meninge, are consistenţă fermă, conţine chisturi, mici focare necrotice şi depozite de calciu. Supravieţuirea este mai lungă dacă oligodendrogliomul este izomotor şi poate fi complet extirpat; când operaţia este urmată de iradiere, supravieţuirea poate ajunge chiar la 8 ani. Oligodendroglimul ana-plastic dă o supravieţuire postoperatorie mult mai mică.

Alte tumorii cerebrale

Meduloblastomul este o tumoare cu mare frecvenţă la copil, sub vârsta de 15 ani şi un procent de 20% din toate tipurile de neoplasm intracranian la copil. Se caracterizează printr-o mare capacitate de metastazare extracerebrală şi extindere subarahnoidiană. Se dezvoltă la nivelul cerebelului de regulă, pe linia mediană în lobul floculo-nodular (arhicerebel). Semnele de localizare sunt tulburările de echilibru cu ataxia mersului. Discoordonarea la nivelul membrelor este puţin importantă, dar se constată hipotonia. Dintre nervii cranieni, cel mai precoce este afectată perechea a şasea. Reflexele osteotendinoase sunt vii şi semnul Babiński este adesea prezent. Comprimarea ventriculului al patrulea conduce la dezvoltarea hidrocefaliei cu creşterea dimensiunilor creierului, cefalee şi vărsături explozive, fără greaţă. Prezenţa hipertensiunii intracraniene se exprimă şi prin edem papilar. Diagnosticul este mult uşurat de examenul computer tomografie care, evidenţiază o leziune bine circumscrisă pe linia mediană, asociată cu hidrocefalie. Deoarece meduloblastomul este o neoplazie pluripotenţială capabilă de diferenţiere atât astrocitic, cât şi neuronal, tratamentul chirurgical se continuă cu radioterapie şi cu polichirnioterapie, reuşindu-se supravieţuiri chiar şi peste 7 ani.

Papilomul de plex coroid este o tumoare rară: se întâlneşte atât la adult, cât şi la copil, localizată cu predilecţie în ventriculii laterali, rar în ventriculul al treilea; când este prezentă în ventriculul patru, se comportă ca tumoare de unghi pontocerebelos. Simptomatologia este dominată de semnele de HIC, datorită hidrocefaliei, dar la copiii mai mari pot să apară şi semne de localizare ca hemiplegie, hemianopsie sau convulsii, deoarece craniul nu se mai poate mări prin dehiscenţa suturilor. Examenul CT evidenţiază atât tumoarea, cât şi hidrocefalia. Postoperatoriu, dacă persistă hidrocefalia, este necesar montajul

unui shunt. În cazurile rare, când tumoarea are caracter malign, se recomandă iradierea.

Chistul coloid de ventricul trei reprezintă *1*% din toate neoplasmele intracraniene, dar probabil că, în viitor, datorită frecvenţei crescute a controalelor CT, pentru cefalee şi demenţă, procentajul descoperirii acestei tumori va fi mai mare. Simptomatologia este nespecifică. Cefaleea este semnul cel mai frecvent şi are adesea caracter paroxistic, fiind diagnosticată ca atac migrenos. Uneori, schimbarea poziţiei atenuează cefaleea. Progresiv, apar scăderea memoriei în special pentru datele recente, pierderea pasageră a vederii sau diplopia, crizele de drop attack sau brusca scădere de forţă în membrele inferioare; se mai pot adăuga ataxie, semne piramidale şi edem papilar. CT pune în evidenţă o structură hiperdensă, care reţine substanţa de contrast, cu aspect omogen, şi hidrocefalia.

Deşi rezultatele postoperatorii ar trebui să fie excelente, se înregistrează uneori crize comiţiale, tulburări de memorie şi chiar decese.

Tumorile de glandă pineală sunt de mai multe tipuri: teratoame, glioame, pinealoame, chisturi; rareori sunt neoplasme severe. Incidenţa, cea mai mare pare, să revină teratomului şi germinomului. Clinic, prin localizarea sa în regiunea posterioară a ventriculului al treilea, în prima fază, bolnavii se plâng de cefalee şi vărsături. În a doua fază, scade vederea, apar diplopia, tulburările mintale, ataxia, vertijul, somnolenţa

Şi sindromul Parinaud. În sfârşit, în a treia fază, apar edemul papilar, oboseala marcată şi grade diferite de spasticitate. În unele cazuri, se constată la copii pubertate precoce. Semnele oculare şi în special sindromul Parinaud sunt patognomonice pentru tumori în această arie cerebrală, ca şi hidrocefalia prin compresia apeductului. Pupilele sunt dilatate şi reacţionează slab la lumină. Când germinomul evoluează şi supraselar, apar semne

de suferinţă hipofizară cu hipopituitarism. De asemenea, se descrie uneori diabet insipid.

Meningioame

Meningioamele reprezintă un procent de 14 până la 18% din toate tumorile cerebrale primitive. Apar la orice vârstă, dar vârful incidenţei corespunde vârstei medii. Sunt mai frecvente la femei, iar localizarea cel mai des întâlnită este regiunea parasagitală. Debutul semnelor clinice este în mod relativ frecvent după un traumatism craniocerebral şi se dezvoltă în vecinătatea vaselor mari, care le asigură o sursă de sânge importantă. Sângerarea este prezentă în aceste tumori, putând să determine cu mult timp înainte de diagnostic accidente neurologice tranzitorii. La nivelul osului cranian din vecinătatea meningiomului apare erodare sau hiperostoză. Anatomic, se descriu meningioame de trei tipuri: meningotelial, angioblastic şi fibroblastic; cel angioblastic are un potenţial mai mare de a sângera din cauza vascularizaţiei anormale. Rareori meningiomul poate prezenta episoade de accidente ischemice tranzitorii, datorită hemoabaterii de la nivelul creierului către tumoare; fenomenul pare mai frecvent în cazul meningioamelor paraselare. Tumoarea poate comprima până la ocluzie artera carotidă internă adiacentă.

Meningiomul de sinus sagital şi de *coasă a creierului*. Tumoarea se dezvoltă între coasă şi convexitate, în relaţie strânsă cu sinusul longitudinal superior pe faţa internă a emisferei. Artera pericaloasă şi corpul calos pot fi comprimate. Clinic, se manifestă cu deteriorare insidioasă a memoriei, a inteligenţei şi a personalităţii. Apar apoi incontinenţă sfincteriană, epilepsie, care începe la membrul inferior, pareză spastică tot la membrul inferior. Când tumoarea se dezvoltă posterior, predomină tulburările de sensibilitate, iar în cazul celui cu localizare occipitală, semnele cardinale sunt vizuale:

hemianopsie, crize parţiale de lob occipital şi fenomene de HIC mai rapid instalate.

Meningiomul de convexitate, localizat în vecinătatea suturii coronare, se manifestă prin deficite neurologice şi crize de epilepsie.

Meningiomul de aripă mică de sfenoid produce exoftalmie, modificarea motilităţii oculare, tulburări de vedere şi suferinţa lobului temporal-Când se dezvoltă în treimea internă, bolnavul prezintă oftalmoplegie, midriază fixă şi atrofie optică, iar la ochiul controlateral se constată edem papilar (combinaţia atrofiei optice homolateral cu edem papilar contralateral constituie sindromul Foerster-Kennedy); meningiomul din treimea medie nu mai are atrofie optică; meningiomul din treimea externă produce exoftalmie cu coborârea globului ocular, hiperostoză la nivelul osului temporal şi sindrom de lob temporal.

Meningiomul olfactiv ocupă partea mijlocie a etajului anterior al bazei craniului, la nivelul lamei ciuruite a endmoidului. Prima manifestare este anosmia unilaterală, apoi apar cefaleea şi scăderea acuităţii vizuale prin directa comprimare a nervului optic. Şi în acest caz poate să apară sindromul Foerster-Kennedy. În final, apare deteriorarea mintală, consecinţă a copresiei lobului frontal.

Meningiomul supraselar dezvoltat la nivelul tuberculului selar produce hemianopsie bitemporală şi atrofie optică cu pierderea progresivă a vederii. Tumoarea poate produce pierderea vederii cu mulţi ani înainte de cunoaşterea cauzei. La tulburările descrise mai sus pot să se adauge anosmie, tulburări psihice şi hipofizare.

Meningiomul de nerv optic este, din fericire rar. Tulburarea de vedere apare cu scotom central cu evoluţie lent progresivă şi nedureroasă la femeia de vârstă medie. Uneori, tulburarea de

vedere este bilaterală şi în astfel de cazuri examenul CT de orbită trebuie să devină un examen de rutină.

Meningioame de fosă posterioară. Aproximativ 9% din meningioame apar în fosa posterioară. Unele se dezvoltă în lungul feţei posteroare regiunii pietroase cu antrenarea în leziune a nervilor V, VII şi VIII, în care nevralgia facială şi spasmul facial sunt frecvente. Ulterior, se asociază ataxia, nistagmusul şi, prin compresia ventriculului al patrulea, hidrocefalia. Diagnosticul diferenţial se face cu neurinomul de nerv acustic. Al doilea grup de meningioame este localizat la nivelul tentoriului cu invadarea sinusurilor venoase şi realizarea hipertensiunii intracraniene. Un alt grup de meningioame de fosă posterioară ia naştere din clivus, determinând cefalee, ataxia mersului, hipoacuzie, vertij, oboseală, apoi edem papilar, sindrom piramidal şi cerebelos. Pot să apară intermitent şi semne de insuficienţă circulatorie vertebrobazilară.

Meningioamele de convexitate cerebeloasă produc, pe lângă tulburări de mers de tip ataxic, sindrom de HIC prin compresia apeductului.

Meningiomul de foramen magnus evoluează în mulţi ani şi produce dureri suboccipitale şi la nivelul cefei, apoi exagerarea reflexelor osteo-tendinoase, oboseală care afectează membrele în „U", respectiv membrul superior homolateral, apoi membrul inferior de aceeaşi parte, membrul inferior controlateral şi, în final, pe cel superior controlateral; inconstant mai pot apărea: paralizia de hipoglos, nistagmus, atrofia musculaturii braţelor şi a muşchilor intercostali, precum şi hiperestezia în dermatoa-mele cervicale. Diagnosticul diferenţial se face cu tumorile intramedulare şi cu seringomielia.

Meningioame de ventriculi laterali şi de *ventricul trei* au o simptomatologie polimorfă, dar nespecifică (tulburări de câmp vizual, scăderea memoriei, tulburări de personalitate, vertij,

afazie, crize comiţiale, hemipareze) şi cefalee, iar, uneori, hemoragie subarahnoidiană.

Meningioame cu alte localizări: de cavum Meckel, de ganglion Gasser cu nevralgie frigeminală, de sinus cavernos şi de unghi pontocerebelos apar în proporţie mult mai redusă decât celelalte meningioame prezentate mai sus.

Meningioamele sunt considerate în general ca tumori benigne, unele au un potenţial malign atât prin structură, cât şi prin posibilitatea de recidivă. În alte cazuri, vecinătatea intimă cu vase mari face dificilă intervenţia chirurgicală din cauza sângerării importante, iar afectarea concomitentă a oaselor craniene ridică probleme în ceea ce priveşte cranioplastia.

Sechelele postoperatorii de tip motor, epileptic şi chiar psihic fac obiectul unui program de recuperare de lungă durată.

Tumori cerebrale cu apariţie rară

Tumorile de unghi pontocerebelos. În fosa posterioară, spaţiul delimitat de cerebel şi puntea lui Varoli (regiunea mijlocie a trunchiului cerebral), constituie o zonă bogată în structuri nervoase, unde tumori sau procese inflamatorii compresive (ca de exemplu arahnoidita chistică) dau un tablou clinic caracteristic. Dintre entităţile patologice întâlnite aici se desprinde în mod deosebit *neurinomul* de *nerv acustic*. Este un

Schwanom sau un blastom perineural, încapsulat şi de consistenţă fermă, constituit din celule Schwann dispuse în palisadă. În cadrul bolii

Recklinghausen gliomul acustic poate fi bilateral şi asociat cu tumori localizate concomitent pe nervul optic sau în parenhimul cerebral.

Clinic neurinomul de acustic se manifestă iniţial cu hipoacuzie, motiv pentru care primul consult este la specialistul ORL, iar momentul evolutiv se numeşte fază otologică; la scurt timp, vecinătatea cu componenta vestibulară a perechii a opta şi

cu nervul facial, la nivelul stâncii unde începe de regulă dezvoltarea tumorii, asociază sindromul vestibular şi apoi paralizia facială periferică; când neurinomul sparge stânca temporalului, întâlneşte nervii V, VI, apoi nervii cu origine bulbară IX, X, XI, care sunt grupaţi în acest spaţiu, iar comprimarea cerebelului şi a trunchiului cerebral completează tabloul clinic cu sindrom cerebelos homolateral şi cu sindrom piramidal controlateral (acest moment se numeşte faza neurologică); urmează faza de tumoare cerebrală, când bolnavul are semne de hipertensiune intracraniană cu agravare progresivă deoarece comprimarea trunchiului cerebral şi implicit a ventriculului IV şi a apeductului lui Sylvius determină apariţia hidrocefaliei interne. În final angajarea amigdalelor cerebeloase conduce la exitus prin dramatice perturbări cardio-respiratorii.

Diagnosticul precoce în faza otologică şi extirparea tumorii sub microscop, cu o bună disecţie a nervului facial fac ca nu numai prognosticul vital, dar şi cel funcţional să fie foarte bune postoperatoriu. În faza de debut, completarea examenului funcţiei acustice, cu explorarea potenţialului evocat auditiv, aduc date care grăbesc efectuarea explorării CT, cea mai sigură metodă de diagnostic în acest caz.

Limfomul cerebral primar a crescut în frecvenţă odată cu apariţia sindromului de imunodeficienţă (SIDA), dar probabil şi pentru faptul că astăzi multe boli sunt tratate intensiv cu imunosupresie, dar şi datorită posibilităţilor actuale rapide de diagnostic. Este, de regulă, o tumoare multicentrică localizată profund în apropierea sistemului ventricular, supra- şi subtentorial. Singurul tratament este o combinaţie de radioterapie şi chemoterapie, în care dexametazona este de mare utilitate. Sub acest tratament controlul CT arată reducerea dimensiunilor centrilor tumorali şi chiar dispariţia pentru un timp a acestora.

Tumori selare şi periselare. Şaua turcească şi zona învecinată ei sunt sediul mai multor tipuri de tumori cu o simptomatologie clinică sugestivă pentru această localizare.

Adenoamele hipofizare produc sindroame endocrine ca amenoree-galactoree, infertilitate, hipopituitarism sau sindrom Cushing, cefalee cu localizare în vertex de intensitate mare, iar prin comprimarea chismei optice în regiunea mediană, reducerea câmpului vizual sub forma hemianopsiei bitemporale. Există un moment când cefaleea dispare; acest fapt se datorează ruperii diafragmului selar de către tumoare cu reducerea tensiunii la nivelul şeii turceşti; când tumoarea, devenită acum cerebrală, atinge dimensiuni mari, cefaleea reapare ca semn de hipertensiune intracraniană. Uneori se pot produce hemoragii în tumorile hipofizare mari care precipită evoluţia clinică şi pot constitui urgenţe medicale. Sângerarea hipofizară se poate extinde subarhnoidian şi tulburarea de vedere se agravează brusc până la cecitate. Există şi posibilitatea ca, până în momentul sângerării bolnavul să nu prezinte niciun semn clinic şi este adus ca hemoragie meningee cu grave tulburări de vedere; prezenţa acestui simptom sugerează investigaţia zonei selare. În sfârşit, al treilea semn caracteristic al tumorilor hipofizare este modificarea dimensiunilor şeii turceşti vizibile pe radiografia simplă. Examenul cu tehnicile RMN aduce o mare facilitate în diagnosticul tumorilor hipofizare.

Tumorile supraselare sunt de natură diversă: craniofaringiomul, chistul epidermoid, pinealomul şi pineoblastomul ca şi teratomul şi germi-nomul, cu capacităţi biologice agresive, abord chirurgical dificil şi tablou clinic asemănător. Se găsesc, alături de creşterea presiunii intracraniene pareză de verticalitate, disfuncţie pupilară, nistagmus de convergenţă, şi în unele cazuri, la băieţi, pubertate precoce. La acestea se mai adaugă grade diferite de afectare

psihică, prin compresia lobilor frontali şi defecte de câmp vizual, prin leziunea chiasmei optice.

Tumorile metastatice cerebrale

Toate tipurile de cancer sistemic pot metastaza intracranian şi la nivelul oaselor craniene. Frecvenţa cea mai mare se întâlneşte în cancerul de sân, cancerul pulmonar şi în melanom. De multe ori însă cancerul primar nu poate fi găsit cu efort oricât de mare. Metastazele pot fi unice sau multiple. Nu totdeauna pacientul cu metastază cerebrală este cunoscut ca neoplazic. Precizarea diagnostică sau descoperirea metastazei aduce CT sau şi mai precis RMN cu substanţă de contrast, atunci când metastazele sunt mici şi multiple, putând scăpa examenului CT chiar cu substanţă de contrast.

Clinic, metastaza mică se poate compara cu o tumoare primitivă, în care semnele de localizare se instalează progresiv, sau poate evolua bifa-zic; iniţial, debutul este acut ca într-o embolie cerebrală cu simptomatologie de infarct cerebral mai amplă sau mai mică în funcţie de mărimea arterei obstruate urmează o perioadă de remisie parţială, după care embolia canceroasă dezvoltându-se acţionează ca o tumoare şi simptomatologia se agravează, asociindu-se cefalee, vomă, crize comiţiale. Uneori, metastazele sângerează şi lichidul cefalorahidian are culoare galben-citrin. În cazul melanomului şi imaginile, adeseori multiple, la computer tomografie au aspect hemoragie. Localizarea metastazelor, deşi este mai frecventă în substanţa albă a emisferelor, ea se întâlneşte şi la nivelul cerebelului şi în trunchiul cerebral. Totdeauna se însoţeşte de un mare edem în jur în substanţa albă.

Metastazele pot fi craniene (vizibile şi pe radiografia craniană simplă sau la scintigrafia osoasă), cerebrale, inclusiv la nivelul glandei hipofize (diagnosticul se susţine cu ajutorul examenului CT sau RMN) şi la nivel meningeal, aşa-zisa

carcinomatoză meningeală, în care metastazele, fiind mici şi multiple, nu pot fi diagnosticate cu examenul CT, dar rezonanţa magnetică în T1 cu ajutorul substanţei de contrast (gadolinium) poate să depisteze imagini de mici depozite la nivelul meningelor.

Carcinomatoza meningeală este determinată de mici metastaze localizate la nivelul nervilor cranieni şi a rădăcinilor spinale, asociind creşterea albuminorahiei şi uneori chiar a citologiei în LRC. Bolnavul prezintă o suferinţă cerebrală difuză cu obnubilare, uneori marcată cefalee şi vomă, paralizii de nervi cranieni. Electroencefalograma arată uneori un traseu bradiritmic difuz. Examenul lichidului cefalorahidian exclude diagnosticul de hemoragie meningee şi de meningită, semnalează creşterea valorii albuminorahiei, iar examenul frotiului făcut după centrifugarea LRC-ului permite uneori descoperirea unor celule atipice, sugestive pentru neoplazie.

Tratamentul metastazei unice este chirurgical urmat de iradiere şi chimioterapie în cazul în care se poate stabili tumoarea primară. În metastaze multiple şi în carcinomatoza meningeală, tratamentul se rezumă la dexametazon, iradiere şi eventual chimioterapie pe cale generală sau chiar intratecal.

Sindromul de hipertensiune intracraniană (HIC)

Creşterea presiunii intracraniene este consecinţa oricărui proces expansiv cerebral cu manifestări clinice suplimentare, dar şi cu urmări anatomopatologice care pot determina într-o fază mai avansată chiar lichefiacţia parenchimului cerebral. Iniţial se produce un edem cerebral, recunoscut macroscopic prin mărirea de volum a creierului, cu turtirea circumvoluţiunilor, vene dilatate şi meninge opalescent, iar pe secţiune ventriculii apar micşoraţi, centrul oval este mărit şi demarcaţia între substanţa albă şi cea cenuşie apare ştearsă. Retenţia de apă în creier prezintă trei etape: tumefacţie cerebrală în care apa este în celule

şi creierul se prezintă mat, lipicios pe cuţit şi cu consistenţă crescută; edem cerebral propriu-zis, care se recunoaşte prin creier umed, nelipicios, strălucitor, iar spaţiile supial, perivascular şi pericelular destinse de edem; lichefiacţie cerebrală, cu acumulare mare de lichid în parenchim şi în spaţiul perivascular şi dezintegrare de parenchim.

Hipertensiunea intracraniană are ca mecanism o alterare primară în aparatul circulator, alterările celulare fiind secundare. Procesul compresiv exercitat de structura străină, expansivă, se resimte de către vene cu apariţia stazei a cărei consecinţă este producerea edemului în parenchim şi hipersecreţia de LCR la nivelul plexurilor coroide, determinând hidro-cefalie (fenomene care contribuie la creşterea presiunii intracraniene şi măreşte direct staza venoasă). Stânjenirea scurgerii normale al.c.r. .-ului, prin compresia sistemului ventricular, măreşte hidrocefalia. Tumoarea însăşi, proces expansiv (care îşi măresc dimensiunile), ocupând un loc tot mai mare destinat în mod normal creierului reduce şi mai mult capacitatea cutiei craniene în extensibile. Se ajunge astfel la un cerc vicios, care măreşte progresiv edemul cerebral, producând o suferinţă difuză a întregului creier.

Clinic, sindromul de HIC se manifestă prin:

— Cefalee la început localizată şi intermitentă, apoi difuză şi continuă accentuată de mişcări, de tuse şi uşurată de vomă;

— Vomă, fără greaţă, în jet, uneori dimineaţa la sculare şi fără legătură cu alimentaţia;

— Tulburări psihice, caracterizate prin indiferenţă faţă de mediu şi faţă de propria persoană, diminuarea globală a funcţiilor psihice, apoi somnolenţă din care poate să intre în comă, dacă nu se intervine medical prin tratarea edemului cerebral şi chirurgical pentru îndepărtarea procesului expansiv;

— Edem papilar cu stază şi uneori cu sângerări pericapilare (poate în unele cazuri lipsi);

— Conuri de presiune – consecinţă gravă a micşorării spaţiului în cutia craniană; ele constituie hernierea parenhimului cerebral prea mult comprimat, fenomen numit şi „angajare". În momentul angajării, starea bolnavului se poate agrava brusc.

Cele mai frecvente tipuri de herniere sunt

— *Hernierea uncusului hipocampic* sub cortul cerebelului cu comprimarea nervului oculomotor homolateral (midriază, strabism extern etc.)

şi a părţii superioare a tunchiului cerebral cu hemipareză controlaterală, crize de rigiditate prin decorticare, tulburări respiratorii, cardiovasculare şi alterarea stării de conştientă până la comă şi apoi moarte;

— *Hernierea amigdalei cerebeloase* în gaura occipitală cu comprimarea trunchiului cerebral, în special, în jumătatea sa inferioară, cu apariţia crizelor de rigiditate prin decerebrare, comă, tulburări vegetative grave

(de respiraţie şi cardiovasculare) şi deces. În sindromul de HIC pot să apară modificări pe traseul EEG, pe radiografia craniană simplă şi CT.

În astfel de cazuri, investigaţiile paraclinice arată:

— Electroencefalograma este dezorganizată, cu bradiritmie difuză, ritmul fiind constituit din unde theta şi delta supravoltate pe toate derivaţiile, mascând asimetria anterioară, determinată de procesul tumoral;

— Radiografia craniană simplă care prezintă „amprente digitale" sau aspect de „tablă de aramă bătută cu ciocanul", dorsul selar este erodat, glanda pineală deplasată (semnul este vizibil numai când glanda este calcificată); la copilul mic se observă şi dehiscenţa suturilor;

— CT-craniană (vezi cap. *Neuroradiologie*).

Principii generale de diagnostic paraclinic şi tratament în

tumorile cerebrale

Pentru diagnosticul corect al tumorilor cerebrale, este indispensabil astăzi investigaţia computer tomografică (CT) sau rezonanţa magnetică nucleară (RMN), singurele în măsură să evidenţieze, „să vadă" paren-chimul cerebral cu aspecte normale şi patologice şi chiar să poată face în mare măsură diferenţierea leziunilor (vasculare, tumorale, inflamatorii, demielinizante, atrofice) şi să diagnosticheze hidrocefalia, fără să se mai apeleze la pneumografie gazoasă (PEG) sau la ventriculografie. Dintre cele două tipuri de investigaţie radiologică modernă, RMN-ul este, fără îndoială, superior în investigarea tumorilor cerebrale, în special, a unor ganglioame care dau imagini uşor hipodense la CT, fiind greu de diagnosticat chiar şi cu o substanţă de contrast. În cazul RMN-ului se pot distinge bine în imaginea T2 glioame cu hipodensitate, dar imaginile în T1 cu substanţă de contrast (gadolinium) dau cele mai precise imagini în tumorile cerebrale.

Dintre investigaţiile de-acum clasice, trebuie să ne oprim totuşi la EEG. Această investigaţie deşi nu poate să pună totuşi diagnosticul de tumoare cerebrală, arată în fază incipientă o asimetrie interemisferică ce se accentuează la examene repetate. În sindromul de HIC, reprezintă o metodă în plus care atestă suferinţa cerebrală difuză. În carcinomatoza meningocerebrală cu tablou clinic de encefalopatie, CT-ul este negativ, iar RMN-ul, aduce date discutabile dar alterarea difuză a traseului EEG confirmă supoziţia unei suferinţe neuronale certe. Tot în acest caz este util şi examenul LCR-ului, care pune în evidenţă creşterea albumi-norahiei şi uneori prezenţa celulelor tumorale în sediment.

Tratamentul tumorilor cerebrale este de domeniul neurochirurgului şi oncologului; vom menţiona deci numai câteva principii generale.

— Preoperator se are în vedere reducerea presiunii

intracraniene.

Tratamentul de elecţie pentru majoritatea autorilor este dexametozona asociată cu manitolul; la bolnavi cu crize comiţiale se administrează şi anticomiţiale: fenitoina LV. sau, per os, carabamazepina sau acidul valproic.

— Momentul operator este uneori precedat de biopsie cerebrală, iar intervenţia propriu-zisă se practică frecvent sub microscop deşi, de cele mai multe ori, extirparea totală este imposibilă.

— Radioterapia este frecvent practicată, mai ales, în glioame foarte maligne, dar nu numai. Sunt încă destule controverse privind măsura în care accidentele acestei terapii nu contrabalansează eficienţa. Unele

statistici susţin că supravieţuirea într-o serie de glioame este net ameliorată după radioterapie, comparativ cu loturile-martor.

— Chimioterapia a intrat de mult în arsenalul terapeutic al cancerului cerebral şi se asociază cu radioterapia. Dintre preparatele utilizate iniţial citäm ca foarte mult utilizată ciclophosphamida, la care s-au adăugat

BCNU (bischloethylnitrosurea), CCNU (cyclohexylchloroethylnitrosurea)

vincristina şi cisplatinul.

— Dexametozona este utilizată în unele situaţii şi postoperatoriu ca şi anticomiţialele, dacă pacientul continuă să prezinte crize, imediat sau la distanţă de momentul operator.

TUMORI MEDULARE

Virginia Ion

Tumorile care produc compresie la nivel spinal sau al rădăcinilor nervoase sunt localizate *parevertebral*, *extradural*, *intradural* sau *intrame-dular*. Cele mai multe dintre ele sunt cele

extradurale şi metastaze. Tumorile originare în corpul vertebral comprimă rădăcinile şi măduva, fără să le invadeze, fiind în majoritate benigne, cu evoluţie lentă. Tumorile intramedulare produc simptome atât prin invadare, cât şi prin compresie; ele sunt fie bengne, fie maligne.

Tumori paravertebrale. Tumorile spaţiului paravertebral creează probleme neurologice deosebite datorită extinderii lor longitudinale, în spaţiul paravertebral, a compresiei progresive sau a invadării rădăcinilor. De asemenea, ele pot să se infiltreze în orificiul intervertebral şi să comprime atât rădăcinile, cât şi măduva. Uneori, aceste tumori compromit arterele radiculare care irigă măduva, adăugând semne de ischemie spinală. Când se dezvoltă în vecinătatea spaţiilor prin care ies rădăcinile nervoase care constituie plexurile brahial, lombar sau sacrat, pot să se producă tablouri clinice senzitivo-motorii complexe în care se combină manifestări radiculare şi manifestări de leziune a plexului.

Simptomatologia tumorilor extravertebrale începe insidios cu dureri severe care nu se remit, localizate de regulă latero-vertebral, iradiind în bandă pe traiectul dermatoamelor a căror rădăcini sunt comprimate. Dacă leziunile afectează rădăcinile dermatoamelor dispuse la nivel toraco-abdominal, simptomatologia senzitivo-motorie este greu de apreciat atât de către pacient, cât şi de către examinator. Manifestările vegetative pot fi intense sau chiar singurele semne în acest caz. Hiperhidroza, dispusă în aceeaşi bandă pe care iradiază durerea, reprezintă un semn sugestiv puternic, pentru diagnostic. Când tumoarea comprimă rădăcinile cervicale sau pe cele lombare, durerea este repede urmată de amorţeli în vârful degetelor de la mâini şi de la picioare, asociată cu oboseală şi cu abolirea reflexelor dependente de rădăcinile afectate. Manifestările vegetative sunt diverse: anhidroză sau hiperhidroză, la nivelul

membrelor inferioare, sindrom Horner sau paralizie de diafragm (în tumorile cervicale).

Diagnosticul se stabileşte cu rezonanţă magnetică nucleară (RMN), în funcţie de nivelul sugerat de examenul clinic. Schenerul poate, de asemenea, să stabilească dacă tumoarea a pătruns în găurile de conjugare intervertebrale sau dacă a erodat corpul vertebral.

Diagnosticul diferenţial se face cu afecţiuni care pot da durere, fără compresia rădăcinilor nervoase, ca în cazul sindromului dureros mio-fascial; acesta determină dureri cervico-brahiale sau dureri în regiunea inferioară a spatelui, fără semne obiective neurologice senzitivo-motorii şi vegetative. Boli ale rinichilor sau ale altor viscere ale spaţiului retroperitoneal pot produce dureri similare celor date de tumori paraverte-brale, dar care nu iradiază şi nu se asociază cu manifestări senzitivo-motorii şi vegetative. Percuţia viscerelor afectate reproduce durerea, dar nu cu caracter de arsură ca în suferinţa neurologică. Comprimarea unor nervi, spontan sau după intervenţii chirurgicale (entrampment neuro-pathies) prin nevrom, poate produce dureri mult timp, chiar ani de zile, dar nu asociază semne obiective neurologice.

Tumori extradurale. Aceste tumori comprimă rădăcinile şi măduva în trei moduri. Se pot dezvolta în vertebră, înconjurând măduva, evoluează de la început în spaţiul epidural sau provin din spaţiul paravertebral şi se insinuează prin găurile de conjugare, comprimând din partea laterală măduva. Cele mai multe tumori extradurale sunt metastatice (carcinom de sân, plămân, prostată sau rinichi). Unele tumori extradurale provin din corpurile vertebrale (cordomul, sarcomul osteogenic, mielomul, condrosarcomul). Numai o minoritate dintre aceste tumori este benignă (osteomul, osteomul osteoid, angiomul).

Primul semn clinic este durerea locală, deoarece aceste

tumori, de regulă, distrug corpul vertebral înainte de a produce compresia medulară sau pe cea radiculară; durerea vertebrală poate precede cu săptămâni, chiar cu luni de zile, semnele neurologice, în funcţie de rata creşterii tumorii. Foarte rar aceste tumori sunt lipsite de dureri şi primele semne sunt date de disfuncţia spinală. Ca şi alte cauze de compresie extradurală, tumorile extradurale determină mai întâi semne distale şi ulterior proximale.

Diagnosticul de tumoare extradurală trebuie suspectat pe un istoric în care durerea este urmată de semne de disfuncţie spinală; ea este confirmată de examenul radiologic. Aproximativ 85% dintre bolnavi cu compresie extradurală *au leziuni osoase la locul compresiei* la examenul radiologic. La pacienţii fără leziuni osoase pe radiografia simplă se găsesc modificări la scintigrafia osoasă, la examenul CT sau la RMN. Cel nesigur examen în acest caz este RMN-ul, care stabileşte locul şi gradul compresiei spinale, ca şi eventuala necesitate de a se efectua o mielo-gramă invazivă.

Diagnosticul diferenţial al tumorilor extradurale include bolile inflamatorii ale oaselor şi abcesul epidural (ex. tuberculoza vertebrală, osteo-mielita), hernia discului intervertebral, hematomul epidural sau lipoma-toza epidurală. Deşi RMN-ul aduce multe detalii care ajută diagnosticul precizarea tipului de leziune o aduce numai biopsia obţinută prin lami-nectomie decompresivă sau prin puncţie percutană.

În momentul instalării compresiei medulare, paraplegia se poate dezvolta în ore sau zile, ea poate fi ireversibilă cu tot tratamentul făcut de urgenţă.

Tratamentul depinde de cauză. În metastaze, terapia începe cu corti-costeroizi (dexametazon, 16 – 100 mg/zi) pentru a scădea edemul spinal. Urmează tratament chirurgical, radioterapie sau chemoterapie, conduita fiind stabilită de

neurolog şi de oncolog. La unii pacienţi la care radioterapia şi chemoterapia sunt inefective se face distrucţia corpului vertebral. Tumorile extradurale benigne necesită numai tratament chirurgical.

Tumori intradurale. Cele mai multe dintre aceste tumori sunt benigne. Mai frecvent se întâlnesc meningioame şi neurofibroame; mai rar teratoame, chisturi arahnoidiene şi lipoame.

Meningiomul se întâlneşte la femei de vârstă mijlocie sau înaintată, cu localizare predominant la nivel toracic. O altă localizare comună este la foramen magnum. De regulă, primul simptom este durerea, dar există şi tumori fără dureri, primul semn fiind de compresie medulară. Localizarea posterioară fiind cea mai frecventă, simptomele incipiente sunt reprezentate de parestezii şi modificări de sensibilitate la nivelul membrelor inferioare, mimând uneori o neuropatie periferică.

Progresia bolii aduce în tabloul clinic semne piramidale care, în unele cazuri, mimează iniţial o boală degenerativă sau demielinizantă, ca de exemplu scleroza în plăci. RMN-ul cu substanţă de contrast dă detalii valoroase, dar există şi meningioame a căror densitate este similară cu cea a măduvei şi, în acest caz, diagnosticul este dificil.

Tratamentul este chirurgical.

Neurofibromul se dezvoltă din rădăcina dorsală, astfel încât primul semn este durerea radiculară, urmată după luni sau ani de semne de compresie medulară dezvoltate lent. Unii pacienţi cu neurofibrom spinal au neurofibromatoză întâlnită şi la alţi membri ai familiei. Neuro-fibromul se poate extinde în orice direcţie a spaţiului intervertebral, afectând rădăcina, în spaţiul paravertebral sau în canalul spinal. Cum neurofibromul creşte în gaura de conjugare, aceasta se lărgeşte şi poate fi remarcată mărirea ei pe radiografia simplă de coloană

vertebrală. În lichidul cefalorahidian creşte albuminorahia.

Diagnosticul se stabileşte pe RMN.

Tratamentul este chirurgical.

Metastazele la nivelul leptomeningelor sunt ocazionale. Durerea este precoce şi semnele de suferinţă spinală apar în timp scurt. În LCR creşte albumina, scade glucorahia şi se pot pune în evidenţă celule neoplazice. Nu se poate face tratament chirurgical, ci numai chimioterapie şi iradiere.

Tumori intramedulare. Cele mai frecvente tumori intramedulare sunt astrocitoamele şi epidimoamele. Ocazional, se mai întâlnesc heman-gioame, lipoame şi metastaze. Durerea este un semn precoce, dar caracteristică este apariţia unei benzi suspendate de disociaţie de sensibilitate de timp seringomielic (pierderea sensibilităţii termice şi algice în mod izolat). Când tumoarea evoluează de mult timp, se produc lărgirea canalului medular şi erodarea pediculilor vertebrali (element vizibil pe radiografie).

Diagnosticul diferenţial se face cu seringomielia şi mai rar cu abcesul intramedular.

Diagnosticul se stabileşte cu ajutorul RMN-ului şi al biopsiei.

Tratamentul chirurgical este posibil pentru ependimom şi heman-giom, dar mai greu în glioame. Când tumoarea a putut fi extirpată în totalitate, se face radioterapie postoperatorie.

Epedimoamele au de predilecţie o localizare la nivelul conului terminal şi pot asocia o manifestare neobişnuită, hidrocefalia cu edem papilar, cefalee şi mărirea ventriculilor cerebrali, probabil prin astuparea granulaţiilor pachioni cu albumina, din LCR, foarte mult crescută din cauza tumorii.

TRAUMATISME CRANIO-CEREBRALE

Virginia Ion

Dezvoltarea impetuoasă a tehnicii moderne, a

industrializării, a urbanismului şi mai ales a mijloacelor de transport a crescut mult numărul traumatismelor în ultimii ani. Leziunile craniocerebrale reprezintă 30 – 50% din totalul traumatismelor cu evoluţie letală.

Traumatismul extremităţii cefalice presupune afectarea concomitentă a craniului şi a creierului. Deşi clinic în 30% din cazuri leziunile cerebrale apar fără modificări craniene, examenul radiologic şi, uneori cel necroptic, micşorează acest procent la 10%. Participarea cerebrală există şi când nu apar leziuni craniene, deoarece în momentul impactului energia cinetică a agentului traumatic produce în zona de impact o arie de inflexiune craniană, în jurul căreia ia naştere compensator o arie de deflexiune craniană. Când energia transmisă este mică, modificările sunt reversibile, iar creierul nu suferă. De reţinut că o energie insuficientă pentru a produce o fractură prin inflexiune şi deflexiune tranzitorie poate să determine totuşi modificări sau leziuni cerebrale, fie prin mecanism de contact inflexiune-creier, fie prin mecanism vibrator determinat de o scurtă perioadă de oscilaţii între denivelarea maximă craniană şi restabilirea curburii normale a craniului. Când energia cinetică transmisă este mare, craniul întreg intră în vibraţie şi undele vibratorii converg spre polul opus al zonei impactului, producând leziuni cerebrale prin mecanism de contralovitură.

Această solidaritate, constantă şi obligatorie, între craniu şi creier în timpul traumatismului justifică termenul de traumatism cranio-cerebral ca singurul corect.

Fiziopatologia generală a traumatismelor cranio-cerebrale. În producerea traumatismelor cranio-cerebrale participă două sau mai multe mecanisme, dar unul este dominant şi responsabil de leziuni majore. Mecanismele generatoare de traumatisme cranio-cerebrale sunt grupate în două categorii:

I. *Mecanismele traumatice directe*. Se consideră acele tipuri

în care transmiterea energiei cinetice se face prin impact direct între agentul vulnerabil şi craniu. Se descriu trei modalităţi de traumatisme directe;

— Mecanismul prin acceleraţie. Care se realizează în situaţia în care un obiect în mişcare loveşte capul în repaus;

— Mecanismul prin decelerație. Care se realizează la oprirea bruscă a capului în mişcare, prin atingerea unui obiect dur, fix sau relativ mobil;

— Mecanismul de compresie bilaterală şi simultană a capului care se întâlneşte la aplicarea de forceps, când capul este prins între două tampoane, în împrejurări traumatice complexe, când capul este apoziţionat la un plan dur şi fix de o parte a sa şi un obiect în mişcare îl loveşte din partea opusă.

II. *Mecanismele traumatice indirecte* nu implică un impact cranian, transferul de energie cinetică făcându-se după alte modalităţi:

A. Mecanismele indirecte fără niciun fel de impact sunt de mai multe tipuri:

a. mecanismul de tip „whiplash" (vibraţie) este un mecanism în care sunt antrenate şi structurile cervicale. Mecanismul constă din brusca acceleraţie sau decelerație a capului şi a corpului. În momentul critic, viteza de mişcare a corpului este diferită de cea a capului. Brusca extensie sau flexie a coloanei cervicale imprimă capului o acceleraţie sau o decelerație în care viteza de mişcare a craniului este mai mare decât viteza creierului, acesta având o inerţie mai mare. Leziunile se produc datorită contactului brusc al masei cerebrale cu reliefurile endocraniene; b. mecanismul prin suflul de explozie realizează un efect de acceleraţie în special a capului şi probabil asociază şi o stare tranzitorie de vibraţie a capului; c. mecanismul prin cădere accelerată gravitaţională produce un efect de bruscă acceleraţie şi vibraţie tranzitorie a capului, d. mecanismul prin

efect de bombă atomică, prin iradiaţie intempestivă cu raze X sau cu cobalt, radium. Leziunile induse sunt de edem cerebral cu leziuni vasculare mai tardive.

B. Mecanismele indirecte cu impact extracranian produc leziuni cra-nio-cerebrale mediate de alte structuri, care transmit craniului liniile de forţă ale energiei cinetice. Este situaţia căderii de la înălţime în picioare sau pe ischioane. Se produc fracturi la baza craniului, leziuni ale trunchiului cerebral şi în axul median al creierului.

Gravitatea leziunilor cerebrale depinde de mai mulţi factori:

— Poziţia capului în momentul impactului;

— Poziţia coloanei vertebrale care transmite energia traumatizantă;

— Numărul şi gradul leziunilor asociate, care pot absorbi o parte importantă din energia traumatizantă, încât energia restantă transmisă capului are repercusivitate minoră.

Clasificarea traumatismelor cranio-cerebrale este dificil de făcut, deoarece efectele traumatice sunt fenomene complexe, evolutive şi cu determinism multiplu (vascular, biofizic şi biochimic).

După criteriul evolutiv pot fi în raport cu modul de evoluţie: *acute*, *subacute*, *cronice* sau *sechelare*.

După criteriul lezional, traumatismele sunt *închise* şi *deschise* (în care domină plăgile penetrante sau nepenetrante ale capului)

După criteriul terapeutic sunt *neoperabile*, în 63% din cazuri, cuprinzând comoţia, contuzia, dilacerarea şi edemul cerebral şi *operabile* în 37% din cazuri, în care se includ hematoamele intracraniene şi fracturile craniene.

Clinica traumatismelor cranio-cerbrale va fi prezentată în funcţie de sindroamele anatomo-clinice acute şi de cele reziduale.

Sindroamele anatomo-clinice posttraumatice acute sunt:

I. sindroame posttraumatice primare – comoţia cerebrală; contuzia cerebrală; dilacerarea cerebrală; edemul cerbral; colapsul cerebral-ventricular

II. Sindroame de compresie cerebrală traumatică

A. Hematoame intracraniene: hematom epidural, hematom subdural acut şi tardiv, hematom intraparenchimatos

B. Hygroma

C. Meningita seroasă

III. Leziuni craniene traumatice sau fracturi craniene:

— După mecanism: fracturi directe, fracturi mediate, fracturi indirecte

— După localizare: fracturi ale bolţii craniului, fracturi de baza craniului

IV. Leziuni traumatice ale scalpului: hematom epicranian, plăgile ţesuturilor moi epicraniene;

V. Plăgi cu implicarea durei-mater

VI. Plăgi cranio-cerbrale

VIL Fongus cerebral

VIII. Fistule de LRC

IX. Leziuni şi sindroame infecţioase posttraumatice:

1. Abcese intracraniene: cerebrale, subdurale, epidurale.

2. Plăgi supurate

3. Procese septice difuze: meningo-encefalita posttraumatică, tromboflebite cerebrale traumatice.

Sindroamele anatomo-clinice posttraumatice reziduale sunt:

A. Sindroame posttraumatice evolutive:

1. Sindrom post-contuzional rezidual.

2. Diabet insipid post traumatic

3. Epilepsie posttraumatică

4. Encefalopatie posttraumatică

B. Sindroame post-traumatice sechelare.

Sindroame posttraumatice acute

I. *Sindroame posttraumatice primare* sunt:

Comoţia cerebrală se caracterizează clinic printr-o bruscă alterare a stării de conştientă, de durată scurtă şi complet reversibilă, însoţită de modificări tranzitorii ale funcţiilor vegetative. Durata este medie, de câteva minute, şi reversibilitatea totală, întrucât nu sunt leziuni organice.

Se acceptă astăzi că procesele intime ale comoţiei cerebrale se petrec la nivelul sistemului reticulat al trunchiului cerebral unde transferul brusc de energie induce o depolarizare a membranei neuronale, cu blocarea consecutivă a conductibilităţii şi siderarea funcţională, care suprimă aportul senzitiv continuu necesar menţinerii excitabilităţii corticale; apare astfel alterarea stării de conştientă din comoţia cerebrală.

Contuzia cerebrală este efectul traumatic cel mai frecvent şi poate fi întâlnită ca atare sau ca leziuni de acompaniament al altor fenomene traumatice. Contuzia cerebrală este exclusiv de natură traumatică şi reprezintă o leziune organică a creierului traumatizat. Contuzia poate fi rezultatul numeroaselor mecanisme, ceea ce imprimă leziunilor aspecte variate, precum şi modalităţi diferite de evoluţie. *Polimorfismul leziunilor din contuzia cerebrală are un factor comun care este de natură vasculară*: vasodilataţia paralitică a capilarelor cu extravazare de tipul micilor hemoragii peteşiale; este stadiul princeps în mecanismul său fizio-patologic. Dacă energia cinetică absorbită de creier în momentul traumatismului se epuizează în acest stadiu, micile hemoragii peteşiale se resorb şi modificările parenchimatoase induse hipoxic fiind mici se compensează. Când energia cinetică este mare şi are un efect prelungit, atunci mecanismul patologic vascular produce hemoragii peteşiale întinse şi fuzionate, care induc alterări şi dezagregări ale structurilor cerebrale, iar uneori chiar hematom intracerebral.

Aceste leziuni nu mai sunt reversibile, în funcţie de întinderea, topografia, gravitatea şi modul de evoluţie a leziunilor se pot sistematiza mai multe variante de contuzie cerebrală.

Contuzia cerebrală poate fi difuză (*minoră*, *moderată şi gravă*), *circumscrisă* sau de *lobi cerebrali*.

Contuzia cerebrală este uneori cu predominanţă în unele structuri morfo-funcţionale: rinencefal, diencefal, trunchi cerebral.

Simptomatologia clinică este mai simplă sau mai complexă în funcţie de forma clinică luată în discuţie. Semiologic se descriu următoarele aspecte: – tulburări ale stării de conştientă, care se exprimă prin suspendarea stării de conştientă în momentul impactului cu revenire la câteva ore sau zile; uneori starea de comă se menţine până la exitus; cefalee difuză şi ameţeli reclamate de bolnav după revenirea stării de conştientă; semne neurologice diverse: modificări tonice de tipul rigidităţii prin decorticare sau a rigidităţii prin decerebrare care survin în contuzia cerebrală gravă şi cea cu suferinţă de trunchi cerebral; fenomene de perseverare a unor posturi bizare şi dischinezii, automatisme kinetice de tipul mişcărilor automate de masticaţie, de succţiune, protruzie a limbii; paralizii piramidale şi suferinţe de nervi cranieni; nistagmus spontan vertical şi orizontal; paralizii ale mişcărilor de asociaţie a globilor oculari; semne meningeale cu LRC rozat sau sangvinolent; perturbări ale funcţiilor vegetative cu modificări de puls, tensiune arterială, tulburări respiratorii, hipertermie. Din practica curentă reiese că, în cazurile de contuzie cerebrală difuză gravă cu exitus în primele zile, există un paralelism între gravitatea alterărilor de conştientă şi al perturbărilor vegetative, în special respiratorii şi termice.

Electroencefalograma poate arăta un traseu normal în contuzia cerebrală minoră, dar de regulă pe un traseu hipovoltat se înscrie o activitate delta polimorfă sau monomorfă sau o

activitate tetha. Nu se poate afirma că există un traseu caracteristic în faza acută. Examenul CT arată gravitatea leziunilor.

Dilacerarea cerebrală survine atât în traumatismele cranio-cere-brale deschise cu corpi străini penetranţi, cât şi în traumatismele închise în special prin decelerație, când se produce contactul brusc al unei arii cerebrale cu o suprafaţă dură a endobazei craniene. Dilacerarea cerebrală poate apărea ca efect traumatic primar prin mecanismele arătate mai sus, cât şi ca efect traumatic secundar, în cazuri de hematom intrace-rebral cu creştere rapidă. Forţa expansivă şi compresivă a hematomului rupe parenchimul în aria cea mai friabilă, sângele invadând spaţiile subdurale sau cavităţile ventriculare.

Simptomatologia clinică este dependentă de topografia ariei dilace-rate. Când dilacerarea survine în arii cu specificitate funcţională ia naştere o simptomatologie neurologică de focar persistentă chiar şi după dispariţia fenomenelor de suferinţă traumatică cerebrală. O dilacerare cerebrală în arii „mute" din punct de vedere funcţional produce numai suferinţă traumatică difuză a creierului.

Diagnosticul de dilacerare este uşor când există plagă cranio-cerebrală, ca în traumatismele cranio-cerebrale deschise. În traumatismele fără plagă cranio-cerebrală, dilacerarea poate fi suspectată de examenul radiologic dacă se pun în evidenţă eschile şi este relevată pe computer tomografie.

Edemul cerebral traumatic ca unică leziune cerebrală există foarte rar. În majoritatea cazurilor, edemul cerebral apare ca o modificare de acompaniament al unei leziuni difuze sau circumscrise ori ca o componentă în cadrul unei asociaţii plurilezionale. Edemul cerebral nu este uniform repartizat în toată masa cerebrală, ci predomină în substanţa albă. Predominanţa edemului extracelular în substanţa albă pare să fie

în legătură cu comportarea diferită a fibrelor de mielină, în comparaţie cu rezistenţa opusă de membrana celulelor corticale la transferul de fluide. Edemul traumatic acut se instalează rapid în 15 minute de la impact şi atinge maximum de dezvoltare în următoarele 5 – 24 ore. Durata maximă a fenomenelor de edem este greu de apreciat.

Semiologia clinică a edemului cerebral este dominată de sindromul de hipertensiune intracraniană:

— Cefaleea este frecvent semnalată de către bolnavii cooperanţi, se exacerbează la efort, mişcări ale capului, este ameliorată de vărsături;

— Vărsăturile sunt frecvent însoţite de greţuri; edemul şi staza papilară sunt relativ rar remarcate în edemul cerebral traumatic; alterări

ale stării de conştientă se constată frecvent şi îmbracă aspect cantitativ (somnolenţă, stupoare, comă) sau calitativ (tulburări amnezice, tulburări de atenţie, stări de confuzie); alterările funcţiilor vegetative însoţesc constant edemul cerebral acut şi se exprimă prin tulburări respiratorii (respiraţie Chyne-Stokes, respiraţie stertoroasă sau, mai rar, respiraţie periodică); tulburările cardiovasculare – creşterea tensiunii arteriale este indiciul de herniere cerebrală, iar în faza finală tensiunea scade şi pulsul devine rapid; semnele neurologice sunt puţine: semn Babiński bilateral, uşoară rigiditate a cefei, mişcări carfologice.

Colapsul cerebro-ventricular este un sindrom anatomo-clinic, relativ rar întâlnit ca efect traumatic primar. Se disting două tipuri de colaps cerebro-ventricular, unul ca efect traumatic primar şi altul ca efect secundar al unei compresiuni extracerebrale de origine traumatică (hematom, meningită seroasă). Prima stare apare ca opusul edemului cerebral, în timp

ce a doua prezintă într-un parenchim aparent colabat modificări certe de tip edem cerebral. Prin micşorarea de volum a conţinutului cranian, colapsul vertebro-ventricular induce o hipotensiune intracraniană.

Tabloul clinic este polimorf. Poate debuta insidios cu cefalee, vărsături şi astenie fizică şi psihică. Debutul brusc poate fi cu semne dominante neurologice (hemiplegie, epilepsie generalizată sau jacksoniană, comă) sau psihice (stare de crize de depresie melancolică, stare sau crize de agitaţie maniacală, tablou clinic cu elemente de schizofrenie).

Poate evolua lent-progresiv, rapid-progresiv sau cronic. Polimorfismul clinic şi modalităţile evolutive necaracteristice fac diagnosticul dificil numai pe baze clinice. Metoda certă de diagnostic este trepanaţia ex-ploaratoare, cu puncţie ventriculară. Dacă există semne de localizare (hemiplegie, afazie etc), trepanaţia se va face în aria de localizare respectivă. La trepanaţie se constată că dura mater nu transmite pulsaţiile creierului şi că nu apare destinsă. După incizia durei, suprafaţa creierului apare distanţată de craniu cu unul sau mai mulţi centimetri. Prin puncţia ventriculară se scurge foarte puţin lichid. Consistenţa creierului colabat are valoare prognostică: un creier de consistenţă normală este un semn de prognostic bun, în timp ce creierul moale, dilacerabil, indică un prognostic sumbru.

II. *Sindroamele de compresie cerebrală traumatică* apar când tabloul clinic se agravează prin complicaţii cu efect de procese înlocuitoare de spaţiu cu evoluţie progresivă. Natura acestor leziuni este de tipul revărsatelor sangvine (hematoame) sau lichidiene (hygroma subdurală, meningita seroasă).

Efectul compresiv al leziunilor truamatice se exercită asupra unui creier deja lezat; în felul acesta se sumează doi factori, care se exercită succesiv şi în moduri diferite. În consecinţă, caracteristic pentru sindromul de agravare

traumatică este evoluţia clinică în doi timpi.

Timpul I este ocupat de sindromul indus de leziunile traumatice primare care poate fi de intensităţi diferite. Uneori, acest sindrom poate fi minor şi reversibil. Durata intervalului liber (remisiv) poate varia între limite extrem de largi: durată foarte scurtă (de la câteva minute la câteva ore), durată medie (de la câteva zile la 1 – 3 săptămâni), durată lungă (2 – 6

săptămâni) şi durată foarte lungă (mai multe luni). Intervalul remisiv poate fi asimptomatic („liber"), oligosimptomatic, plurisimptomatic. El este inaparent la marii politraumatizaţi la care ameliorarea stării de conştientă este contracarată de efectele traumatismelor somato-viscerale.

Timpul II constă în accentuarea simptomelor neurologice reziduale sau în apariţia ori supraadăugarea de noi fenomene neurologice cu evoluţie progresivă.

Sindromul de agravare se poate produce prin mai multe mecanisme.

1. Compresiunea unui emisfer sau lob de către un revărsat traumatic intracranian extracerebral (epidural, subdural, leptomeningeal) este un proces înlocuitor de spaţiu extracerebral, fiind spaţiu de rezervă. Efectul compresiv devine manifest numai după ce energia compresivă este absorbită de spaţiile de rezervă. Compresiunea devine eficientă numai după ce volumul revărsatului atinge 15 – 25 ml. Se supraadaugă efectul compresiunii venoase şi arteriale. Apar astfel: hipoxie, edem cerebral şi ramolismente. Efectul parenchimatos al compresiei este edemul cerebral ipsilateral, chiar în cazurile în care, aparent, creierul este colabat.

2. Compresiunea intracerebrală este realizată de hematomul intraparenchimatos. Elementele care concură în producerea sindromului clinic sunt următoarele:

a. volumul revărsatului care este în acest caz mai mic (4 – 5

ml), deoarece se dezvoltă într-o zonă parenchimatoasă deja lezată (contuzie, dilacerare); b. efectele vasculare şi cele parenchimatoase, hematomul fiind rezultatul unui violent răspuns vascular (vasoparalizii, hemoragii, prin extravazare) şi parenchimatos (necroză focală, edem perifocal); c. hematomul intraparenchimatos poate prin dilacerarea parenchimului din jur să se reverse subdural sau intraventricular.

3. Compresia trunchiului cerebral fie în traumatism direct, fie indirect se manifestă printr-o suferinţă progresivă. Poate să survină după un interval liber sau ca sindrom agravant, fără inteval liber agravant franc sau sesizabil. Suferinţa secundară a trunchiului cerebral este în general rezultatul dezvoltării conurilor de presiune temporale şi cerebeloase.

Conul de presiune temporal este frecvent unilateral şi rar bilateral.

Se poate dezvolta brusc sau progresiv şi conţine următoarele elemente clinice: – redoare de ceafă, alterarea stării de conştientă (stupoare, comă), perturbări ale funcţiilor vegetative (respiraţie, deglutiţie, vărsături), hemipareză, hemiplegie controlaterală leziunii compresive şi hernierii cerebrale, dar posibil şi ipsilaterală (prin deplasarea trunchiului cerebral de partea opusă a compresiei feţei lui controlaterale pe marginea liberă a tentoriului). Sindromul piramidal bilateral denotă compresia bilaterală a trunchiului cerebral prin con de presiune bilateral.

Tulburările oculare sunt multiple: midriază fixă ipsilaterală, mai rar controlaterală şi bilaterală (când indică suferinţă întinsă de trunchi cerebral), mişcări pendulare ale globilor oculari, nistagmus, sindrom Parinaud. Tulburările tonice sunt de tipul sindromului de rigiditate prin decerebrare bilateral sau mai rar unilateral.

Conurile de presiune cerebeloasă pot apărea prin:

hernierea amigdalei cerebeloase (redoare de ceafă, imobilitatea capului, cefalee, vărsături, mari suferinţe bulbare, tulburări respiratorii, cardiovasculare şi de deglutiţie, alterarea stării de conştientă, obnubilare, comă); hernierea de culmen cerebelos (sindromul Părândaud, sindromul Argyll-Robertson, spasm de convergenţă a globilor oculari sau retracţia pleoapei superioare).

Hematoamele intracraniene sunt de mai multe tipuri: epidurale, subdurale şi intraparenchimatoase.

Hematoamele epidurale (extradurale) sunt colecţii sangvine dezvoltate în spaţiul virtual dintre endocraniu şi dura mater, cu efect compresiv asupra parenchimului cerebral. Sursa sângerării poate fi arterială (artera meningee mijlocie sau una din ramurile acesteia), venoasă (sinusurile durale sau venele lor emisare) sau osoasă (sistemul de lacune dipleice)

Localizarea hematomului epidural este în mare măsură legată de sursa care îi poate da naştere. Cel mai frecvent se întâlneşte în vena temporală, deoarece aici aderenţa durei mater este slabă, iar sursa cea mai frecventă este artera meningee mijlocie.

Hematoamele subdurale sunt revărsări sangvine, care iau naştere şi se dezvoltă progresiv în spaţiul subdural şi pot fi de două feluri:

— *Hematoamele neîncapsulate* recente, includ revărsatele sangvine care nu prezintă capsulă sau membrană delimitată. Sursa cea mai frecventă pare a fi leziunea prin distorsiune şi mai rar leziunea directă a unei vene sau a sinusurilor durale, ca şi revărsarea subdurală a unui hematom intraparenchimatos. Evoluează acut (24 – 72 ore) sau subacut (la 7 – 10 zile de la accident). Hematomul se prezintă ca o acumulare de sânge fluid şi cheaguri, cu un volum variabil între 50 – 150 ml, dar se descriu hematoame gigante de 300 ml, localizate cu predilecţie în ariile frontale şi temporale rar în ariile posterioare şi excepţional în

fosa cerebrală posterioară.

— *Hematoamele încapsulate* tardive au o dezvoltare şi un efect compresiv după un interval (liber) mai lung de la impact. Anatomopatologic un astfel de sindrom este limitat de o capsulă organizată şi are un conţinut fluid sau mixt. Evoluţia este lentă, leziunile cerebrale mai mici şi pragul de toleranţă mai crescut decât al altor hematoame.

Hematomul subdural realizează condiţiile acomodative din punct de vedere al tensiunii, creier plus hematom, în spaţiul intracranian până la „o limită critică". Depăşirea limitei critice acomodative este produsă datorită creşterii de volum a hematomului, prin absorbţia de lichid cerebrospinal (datorită presunii osmotice mai crescute la nivelul cheagului) şi dezvoltării unui edem cerbral astfel încât compresiunea este realizată prin efect mixt: de hematom plus edem. Variabilitatea în durată a intervalului remisiv, cât şi evoluţia simptomatologiei care poate fi rapidă, intermitentă, toridă, stagnantă sau remisivă, depind de fluctuaţiile în gradul de amploare a edemului cerebral.

Localizarea hematoamelor subdurale este preferenţială fronto-parieto-temporală sau de întreg emisfer şi foarte rar, în alte arii. Asocierea rară a fracturilor craniului dovedeşte că absenţa fracturii nu exclude etiologia traumatică.

Hematoamele intraparenchimatoase sunt revărsate, sangvine localizate în substanţa cerebrală, într-un focar de contuzie sau dilacerare şi se comportă ca procese expansive cu aspect compresiv. Ele constituie o „urgenţă chirurgicală acută". Apar ca un fenomen secundar contuziei cerebrale prin vasoparalizie cu extravazate sangvine şi prin vasotromboză traumatică cu necroză hemoragică. Anatomic, hematomul se prezintă sub formă de colecţie de cheaguri şi sânge lacăt. Volumul este în medie de 8 – 15 ml. Localizarea este preferenţial temporală şi în mare măsură frontală.

În diagnosticul hematoamelor intracraniene de origine traumatică, radiografia simplă are o valoare orientativă prin evidenţierea unei fracturi craniene. Metoda de elecţie pentru diagnosticul hematoamelor intracraniene este tomografia computerizată.

Hygroma (*hydroma*) *subdurală* este o acumulare de lichid cerebrospinal în spaţiul subdural. Este o eventualitate clinică rară şi se diferenţiază greu de un hematom subdural, niciodată pe baze pur clinice. Examenul CT este util în diagnostic.

Meningita seroasă traumatică este o acumulare lichidiană difuză sau circumscrisă, situată în spaţiul subarahnoidian cu efect de compresie cerebrală. Sindromul clinic este dominat de compresiunea intracraniană cu alterarea stării de conştientă şi rar, este o simptomatologie neurologică discretă, de lateralizare hemisferică.

III. *Leziunile craniene traumatice* sunt fracturi şi leziuni ale scalpului.

1. *Fracturile cerebrale* se întâlnesc atât în fracturile cranio-cerebra

e închise, cât şi în cele deschise cu plăgi penetrante sau nepenetrante.

Clasificarea fracturilor cerebrale se face după mecanismul de producere şi după morfologie.

2. *Fracturile directe* se produc şi sunt localizate în aria de impact.

Ele pot fi:

— Lineare (cu sau fără denivelare), unice, ramificate, circulare;

— Dehiscente cu existenţa unui spaţiu liber între fragmentele osoase

(cu sau fără denivelare);

— Cominutive, formate din linii de fracturi multiple,

delimitând mai multe fragmente osoase (cu sau fără denivelare);

— Orificiale care implică lipsa de substanţă osoasă;

— Particulare: aşchierea interesează numai tabla osoasă externă, disjuncţia suturilor, cu sau fără fractură craniană (în primă copilărie);

— Explozii craniene (fracturi osoase multiple, interesând calota şi baza craniului).

3. *Fracturile mediate* pot fi: prin rahis intersectând baza craniului

(sunt circulare în jurul găurii occipitale) şi prin mandibulă unde apar la nivelul cavităţii glenoide, cu înfundarea şi fractura condililor, asociind hematoame epidurale bazale.

D. *Fracturile indirecte* apar fie pe calotă, fie la baza craniului la distanţă de aria de impact. Ele pot fi: fracturi iradiate datorate deformărilor generale ale craniului şi afectează, în general, baza craniului şi fracturi indirecte centrolaterale care apar dacă în momentul traumatismului capul este surprins sprijinit de partea opusă impactului pe un plan dur şi fix.

Clasificarea fracturilor craniene după localizare sunt fracturile bolţii craniului care asociază o simptomatologie legată de localizarea leziunii: paralizii, crize epileptice, afazie, tulburări de sensibilitate şi psihice şi fracturi ale bazei craniului. Acestea din urmă produc: a) hemoragii fuzate în ţesuturile moi şi hemoragii exteriorizate; b) scurgeri la exterior de LRC şi de detritusuri cerebrale; c) leziuni ale nervilor cranieni; d) leziuni ale formaţiunilor cerebrale de la bază.

În funcţie de localizarea fracturii la nivelul bazei craniului, putem găsi:

1. În fracturile fosei cerebrale anterioare: echimoză şi edem palpebral; epistaxis şi rinoree prin scurgere de LCR prin nas sau scurgere de substanţă cerebrală prin nas; anosmie prin lezarea nervilor olfactivi şi cecitate prin lezarea nervilor optici;

2. În fracturile fosei cerebrale mijlocii: hematom subtemporal, prin lezarea arterei meningee mijlocie; otoragie prin fractură de stâncă; fistulă

1.

cu LCR; paralizie facială periferică; surditate şi sindrom vestibular-anestezie frigeminală; strabism convergent prin lezarea n. VI; hemianopsie prin lezarea chiasmei sau bandeletei optice; diabet insipid; hipertermie şi tulburări endocrine prin lezarea regiunii înfundabile-tuberiene-exoftalmie pulsatilă prin crearea unei fistule carotico-cavernoase;

3. În fracturile fosei cerebrale posterioare: echimoză mastoidiană şi lateralo-cervicală şi otoragie; otoree cu LCR prin fractura stâncii; afectarea nervilor VII, VIII, şi coarda timpanului în conductul auditiv intern-leziuni bulbopontice.

B. *Leziunile traumatice ale scalpului* sunt:

Hematomul epicranian este hemoragia cea mai superficială care se poate produce în traumatismele cranio-cerebrale. Anatomopatologic se prezintă ca un revărsat sangvin sub tegumentele capului, produs prin lezarea vaselor pielii capului sau prin fuzarea sub piele a unei hemoragii intracraniene. În primul caz hematomul este subcutanat subaponevrotic, iar în al doilea caz, de obicei, subperiost. Clinic, apare ca o proeminenţă moale a tegumentelor epicraniene fie numai în regiunea traumatismului, fie pe o întindere mai mare a capului. Pielea la nivelul hematomului este de culoare normală sau violacee. La palpare se simte o fluctuenţă cu margine dură la periferie. Când nu constituie complicaţia unei hemoragii intracraniene se resoarbe spontan.

Plăcile ţesuturilor moi epicraniene pot interesa pielea, aponevroza şi periostul cranian. Sunt de formă liniară, neregulată sau în lambou. Se pot însoţi de manifestări cerebrale şi de fracturi craniene. Datorită bogatei vascularizaţii a scalpului

plăgile părţilor moi ale scalpului pot sângera foarte mult. Scalpul complet se poate produce prin tracţiunea puternică şi bruscă sau prin târâre, ceea ce realizează şi leziunea profundă a părţilor moi cu decolare.

IV. *Plăgile cu implicarea durei-mater* sunt importante din punct de vedere al complicaţiilor septice care impun o anumită conduită terapeutică.

Leziunea dureimater constituie şi criteriul de clasificare a plăgilor capului.

Astfel se consideră ca *plăgi nepenetrante* cele în care leziunile planurilor moi şi ale craniului nu afectează integritatea dureimater; *plăgile penetrante* sunt cele în care fractura craniană este asociată cu lezarea dureimater, favorizându-se pătrunderea infecţiei în spaţiul subarahnoidian, substanţa cerebrală şi chiar ventriculii cerebrali. Leziunile dureimater pot antrena şi lezuni ale sinusurilor durale cu sângerare imediată sau cu dezvoltarea unei tromboze extensive a sinusului, totdeauna gravă.

V. *Plăgile cranio-cerebrale* implică de fapt leziunea tuturor planurilor, deci scalp, pahimeninge, creier şi eventual chiar ventriculii cerebrali.

IV.

Leziunile complexe cranio-cerbrale se produc în cazul mai multor tipuri de plăgi ca:

a) plăgi tangenţiale când intersectează scalpul, craniul, dura şi creierul subiacent; b) plăgi penetrante oarbe care sunt cel mai frecvent implicate; c) plăgi transfixiante produse în general de proiectile cu foarte mare viteză (cu două orificii: unul de intrare şi altul de ieşire, iar între ele se întinde leziunea cerebrală); d) plăgi prin ricoşare, cu un singur orificiu, care este atât de intrare cât şi de ieşire pentru proiectilul care loveşte craniul sub un anumit unghi (leziunile cerebrale sunt de contuzie şi de dilacerare); e) plăgi trasventriculare se recunosc după

scurgerea de LCR şi detrusuri de ţesut prin plagă.

Prognosticul plăgilor cranio-cerebrale este rezervat şi în mod special pentru cele transfixiante şi trasventriculare.

VI. *Fongusul cerebral* reprezintă o protruzie de substanţă cerebrală, care se exteriorizează printr-un defect al tuturor structurilor conţinătorului creierului: meninge, creier, tegumente. Creierul protruzionat cu fongus (hernie) prezintă edem, necroză ischemică, vasodilataţie venoasă şi zone hemoragice. Dura-mater este dilacerată. Craniul prezintă fractură cominutivă, iar plaga scalpului este contuză. Toate componentele plăgii cranio-cerebrale sunt infectate, iar uneori prezintă supuraţie francă. Fongusul cerebral este prezent în plăgile cranio-cerebrale prin proiectile de mare viteză. Clinic apare o simptomatologie neurologică dependentă de ariile implicate în regiunea herniată. Dacă survine un sindrom de agravare cu hipertensiune intracraniană şi accentuarea simptomatologiei focale, trebuie să gândim la dezvoltarea unui abces cerebral sau a unui hematom intraparenchimatos. Diagnosticul este confirmat sau infirmat de CT.

VII. *Fistulele de lichid cerebro-spinal* sunt manifestări în cadrul traumatismelor cranio-cerebrale „deschise", deoarece se implică o soluţie de continuitate între structurile endo-craniene şi mediul exterior. Fistulele de lichid cerebrospinal reprezintă deci un traiect de comunicare directă între spaţiul subarahnoidian şi exterior, prin leziuni craniene

(fractură sau lipsă osoasă) şi leziuni meningeale atât de pahimeninge, cât şi de meninge. Prezenţa unei fistule de lichid cerebrospinal constituie pericolul unei infecţii ascendente de tipul meningo-encefalită şi ventriculită.

Tipurile de fistule cu lichid cerebrospinal sunt:

— *Rhinoliquoree*, adică scurgere de LCR prin una sau ambele narine;

— *Oroliquoree*, scurgere de LCR prin ureche;

— *Oroliquoree* adică scurgere de LCR pin cavitatea bucală, în caz de fracturi dehiscente ale bazei craniului;

— *Fistula lichidiană prin plagă cranio-cerebrală*, când aceasta este una dintre efectele traumatice primare.

Clinic scurgerea de lichid cerebrospinal prin nas, prin ureche, prin gură sau prin plaga cranio-cerebrală este semnul patognomonic pentru comunicare endo-exocraniană. Lichidul poate fi incolor şi clar sau san-guinolent. Scurgerea poate fi continuă şi abundentă în leziuni cranio-meningeale mari sau în cantitate redusă, dacă există numai fisură craniană şi durală. În unele cazuri, scurgerea de lichid apare numai la mişcări ale capului, la tuse, strănut, vomă. Semnele locale sunt: plăgi ale capului şi cranio-cerebrale în traumatismele deschise; echimoză periorbitală bilaterală care se asociază rhinoliquorei şi retroauricolară (semnul Battle) se asociază oroliquoreei. Examenul radiologic furnizează indicii în precizarea topografiei şi a traiectului fistulei lichidiene.

VIII. *Leziuni şi sindroame infecţioase posttraumatice*. Traumatismele cranio-cerebrale se pot complica cu procese septice localizate la nivelul tegumentelor scalpului, craniului, meningelui şi ţesutului cerebral.

Abcese intracraniene sunt localizate cerebral, subdural şi epidural.

a. *Abcesele cerebrale* (intraparenchimatoase) sunt colecţii purulente circumscrise, în general bine delimitate, situate aproape constant în substanţa albă a creierului sau cerebelului. Pot lua naştere prin implantarea directă intracerebrală a germenilor patogeni vehiculaţi de corpi străini penetranţi, debriuri de scalp, eschile ososase, prin propagarea din aproape în aproape a germenilor dintr-o plagă infectată a scalpului;

metastatic în politraumatisme.

Se descriu două forme clinice:

— Abcese cerebrale traumatice recente (acute şi subacute) cu semne locale urmate la scurt timp de semne neurologice de focar şi cu semne generale (hipertermie, agitaţie, leucocitoză);

— Abcese cerebrale traumatice cronice, încapsulate, cu simptomatologie pseudotumorală. Tomografia computerizată cerebrală demonstrează existenţa unui proces expansiv intracerebral.

b. *Abcesul subdural* are o patologie variată: ruperea unui abces cerebral situat subcortical, din care puroiul invadează spaţiul subdural prin dilacerarea cortexului şi a leptomeningelor; propagarea de la un focar de osteită craniană; fistulă a peretelui posterior a sinusului frontal.

Clinic se constată semne de iritaţie meningeală, alterarea stării de conştientă, semne neurologice de suferinţă emisferică şi focală, hipertermie. CT cerebrală arată imagine ca de hematom extradural.

c) *Abcesul epidural* (empiemul) apare prin hematom epidural infectat şi prin osteită. Clinic, prezintă senine locale (supuraţie a unei arii din scalp, sensibilitate sau durere la compresia sau percuţia ariei supra-adiacente abcesului), semne de iritaţie meningeală şi stare septică. Diagnosticul se precizează tot cu ajutorul computer tomografului. *Plăgile supurate* pot fi: plăgi ale scalpului mai vechi de 6 ore de la impact şi pot prezenta margini infiltrate, sfaceluri şi ţesuturi de granu-laţie şi plăgi cranio-cerebrale în care sunt implicate scalpul, craniul, meningele şi creierul.

Procesele septice difuze sunt:

a. *meningo-encefalita posttraumatică* care reprezintă o complicaţie rară, dar gravă a unui traumatism cranio-cerebral, de obicei deschis. Se manifestă cu cefalee, vărsături, febră, redoare a

cefei, alterarea stării de conştientă, epilepsie, deficit piramidal, edem papilar. Examenul LCR are aspect tulbure sau net purulent, pune diagnosticul; b. *tromboflebitele cerebrale* posttraumatice care survin în traumatisme cranio-cerebrale închise (factorul traumatic este numai favorizat, fiind un focar infecţios somatic) şi în traumatisme cranio-cerebrale deschise (în care factorul traumatic este determinant). Clinic, se manifestă cu cefalee, subfebrilitate, somnolenţă, crize convulsive, semne piramidale, afazie etc). Lichidul cefalo-spinal este sangvinolent cu citologie mixtă, cu neutrofile şi limfocite.

Sindroame posttraumatice reziduale

Tulburările reziduale urmând fazei acute a unui traumatism cranio-cerebral sunt apreciate la un procent de 80% din cazuri, apărând sub diferite forme ca amploare şi durată variabilă. Se disting sindroame posttraumatice evolutive, cu simptomatologie, care se poate modifica în timp şi sindroame posttraumatice sechelare, cu simptomatologie fixă, ireversibilă, dar care pot fi susceptibile de unele ameliorări prin recuperare sau prin intervenţii chirurgicale.

Sindroamele posttraumatice evolutive prezintă accentuarea manifestărilor în timp.

Sindromul posteontuzional rezidual este un sindrom polimorf, care prezintă constant o triadă constituită din: a) cefalalgie de diferite tipuri ca cefalalgia locală sau „nevrita scalpului", care este o durere cicatricială de scalp, cefalalgia de contracţie musculară, care are originea în contractura muşchiului temporal sau a musculaturii nucale, cefalalgia de tip vascular cu caracter de migrenă, cefalalgia prin aderenţe subdurale şi distorsiuni-tracţiuni ale unor structuri endocraniene algo-sensibile determinate de aderenţe meningocorticale după sângerări în spaţiile leptomengeale; b) ameţelile cu sau fără implicaţii chinetice; c) instabilitate psihică cu crize sau perioade

de iritabilitate stări sau perioade depresive, tulburări de memorie sau insomnie. La triada de mai sus se pot adăuga, într-o măsură mai mare sau mai mică, simptome şi sindroa-me neurologice ca diplopia, afazia, sindromul piramidal, anosmia etc.

Diabetul insipid traumatic poate apărea în faza acută a traumatismului când are o remisiune spontană sau în faza cronică prin lepto-menin-gită bazală adezivă cu efect compresiv şi care se remite mai greu.

Epilepsie posttraumatică la bolnavii care nu avut o epilepsie anterioară traumatismului poate apărea la intervalul de câteva minute sau de ordinul mai multor ani. Se descrie astfel o epilepsie imediată (la numai câteva secunde sau minute după impact) şi o epilepsie tardivă (la cel puţin trei luni după impact). În general, termenul de epilepsie posttraumatică este utilizat pentru epilepsia tardivă. Pot să apară toate tipurile de epilepsie generalizată sau focală; incidenţa variază în funcţie de caracterul închis sau deschis al traumatismului, cu gravitatea şi topografia leziunilor, modul în care au fost tratate efectele primare, starea preexistentă a creierului. În general, se apreciază o incidenţă de 1 – 8% în traumatismele închise şi o incidenţă de 41 – 50% în plăgile cranio-cerebrale.

Encefalopatia posttraumatică este un sindrom anatomopatologic evolutiv cronic, care începe şi se dezvoltă tardiv după efectele traumatice primare. Anatomic, leziunile predomină în substanţa albă a creierului, cerebelului şi trunchiului cerebral şi sunt constituite din procese de demielinizare asociate cu reacţie glială astrocitară protoplasmatică. Clinic, se constată instalarea la mai multe luni sau chiar ani a unui sindrom psihic (cu tulburări amnezice, irascibilitate, agresivitate, marcante tulburări de comportament) şi neurologic cu sindrom vestibular şi epilepsie. În formă gravă, după traumatisme cranio-cerebrale severe, se pot instala

deteriorarea psihică masivă, cunoscută ca „demenţă organică" şi tulburări neurologice cu tetraplegie sau tetrapareză, tulburări sfincteriene cu incontinenţă şi epilepsie.

Sindroamele posttraumatice sechelare sunt:

— Hemiplegia, afazia, sindroame dischinetice, paralizia facială;

— Sindroame vizuale (deficite hemianopsice, ambliopii);

— Anosmia, aguenzia, hipoacuzia etc.

Principii de conduită terapeutică în traumatismul cerebral

1. Traumatismele cranio-cerebrale uşoare soldate cu comoţie cerebrală fără semne neurologice, necesită menţinerea sub supraveghere spitalicească şi în repaus de 3 – 6 zile, iar cele cu contuzie cerebrală uşoară un repaus la pat de cel puţin 10 zile, cu evitarea eforturilor fizice şi intelectuale cel puţin 30 de zile.

2. În traumatismele cu contuzie cerebrală moderată difuză, repausul la pat este de 2 – 3 săptămâni, cu evitarea ulterioară pe o durată de 30 – 45

de zile a eforturilor. În perioada de alterare a stării de conştientă se va administra presdnison 40 – 50 mg/zi şi se va menţine o bună ventilaţie.

3. În traumatismele cerebrale cu contuzie gravă cu comă şi cu suferinţă de trunchi cerebral precum şi în dilacerarea cerebrală din traumatismul cranio-cerebral închis sau deschis se impune o terapie intensivă, care va asigura o ventilaţie pulmonară corectă, va corija perturbările metabolice printr-un aport hidric, electrolitic şi caloric corespunzător vârstei şi va urmări reducerea edemului cerebral, cu diuretice şi corticosteroizi.

4. Intervenţiile chirurgicale pentru rezolvarea plăgilor cranio-cerebrale necesită echilibrarea prealabilă a bolnavului traumatizat; temporizarea intervenţiei atunci când este posibil reprezintă o indicaţie unanim admisă. Se consideră ca obligatorie

o intervenţie în faza acută în eventualităţile următoare: revărsate şi colecţii cu caracter expansiv

(hematom intraparenchimatos, abces cerebral), şi leziuni traumatice ale unui vas intracerebral într-un focar de dilacerare.

5. Plăgile scalpului în primele 6 ore de la impact se pot rezolva „per primam". Plăgile mai vechi de 6 ore, cât şi cele franc infectate vor fi bine curăţate şi abundent irigate; plaga rămâne deschisă până la dispariţia inflamaţiei. Plăgile scalpului asociate cu fracturi craniene sunt iniţial asanate, apoi se tratează chirurgical fractura. În toate tipurile de plăgi este obligatoriu un tratatment cu antibiotice.

6. Tratamentul colapsului cerebral constă în:

— Aşezarea bolnavului în poziţie cu capul decliv, pentru ca toată masa de lichid să dreneze spre cavitatea ventriculară şi pentru realizarea unei staze în circulaţia venoasă cerebrală;

— Hidratarea masivă cu soluţii saline izotone, ingestie de apă, ceai, administrare de plasmă;

— Corectarea ionogramei cu componente electrolitice, corticoterapie în doze mari.

7. Tratamentul în sindromul de agravare traumatică (hematomul epidural, subdural, intraparenchimatos, hygroma şi meningita seroasă) este chirurgical evacuator al colecţiilor de sânge sau de lichid cerebrospinal.

8. Tratamentul leziunilor şi sindroamelor infecţioase posttraumatice:

abcesul intraparenchimatos, subdural şi epidural necesită evacuare chirurgicală, antibiotice şi tratamentul edemului cerebral; ostomielitele, epiduritele, necesită evacuarea chirurgicală şi antibioterapie; meningoen

7.

cefalitele necesită tratament antibiotic masiv, sulfamide, eventual pune-ţii rahidiene repetate cu evacuare a 30 – 60 ml

lichid cerebrospinal, menţinerea echilibrului electrolitic, combaterea hipertermiei; în tromboflebite se administrează antibiotice şi se combate edemul cerebral.

9. Tratamentul sindroamelor posttraumatice, care urmează fazei acute, este preventiv (tratamentul edemului cerebral, prevenirea anoxiei cerebrale, tratamentul chirurgical corect al plăgilor, supuraţiilor şi colecţiilor lichidiene), simptomatic vizând cefalee, ameţelile, insomnia, instabilitatea psihică, crizele epileptice şi uneori psihoterapie, pentru reinsecţie socială cât mai precoce. În cazurile cu sechele motorii şi tulburări afazice, este necesară reabilitarea medicală pentru recuperare funcţională şi supleere a deficitelor. Reabilitarea profesională presupune, în cazul unui grad de recuperare incompatibil cu reluarea activităţii profesionale anterioare, orientarea bolnavului către o nouă preocupare şi altă activitate profesională.

TRAUMATISME VERTEBRO-MEDULARE

Virginia Ion

Traumatismele la nivelul coloanei vertebrale pot determina afectarea limitată la vertebre, fără implicarea măduvei sau aceasta este lezată, manifestându-se clinic prin semne şi sindroame variate, în funcţie de nivelul leziunii şi al gravităţii ei. Cele mai frecvente localizări ale traumatismelor sunt la nivelul cervical inferior C4-C7 şi toraco-lombar *T11-L1*. Cauzele care pot determina traumatismele vertebro-medulare sunt în mod frecvent accidentele de circulaţie şi cele de muncă, asociate, de regulă, şi cu leziuni grave toraco-abdominale, cranio-cerebrale şi ale membrelor; la acestea se pot adăuga accidentele de sport, dar şi cele produse în cursul naşterilor laborioase etc. *Mecanismul de producere a leziunilor traumatice* la nivelul vertebromedular variază în funcţie de nivelul unde s-a produs agresiunea. Astfel:

a) *la nivel cervical*, traumatismele directe sau indirecte determină fracturi ale proceselor spinoase sau de arc vertebral,

prin hiperflexie, prin hiperextensie sau prin hiperflexie cu hiperrotaţie; pot avea loc deplasări, de vertebre şi tasări vertebrale cu predominanţă la nivelul primelor două vertebre cervicale; b) *la nivel toraco-lombar*, mecanismul tipic de traumatism este de fractură-dislocaţie prin flexie-rotaţie, cu deplasare de fragmente din corpul vertebral şi cu angulaţia vertebrei, dislocate anterior. Cele mai frecvente leziuni apar la nivelul T1-T5 şi T10-L2; c) *la nivel lombar şi lombo-sacral*, cel mai mare procentaj de afectări interesează coloana între L2-L5 cu tasarea corpului vertebral şi se produc în accidente rutiere.

Leziunile coloanei vertebrale mai des întâlnite, în funcţie de locul leziunii sunt:

— *Cervical superior*: fractură de atlas la nivelul arcului anterior sau posterior cu deplasare laterală; dislocare anterioară atlanto-axială, care produce distanţarea arcului anterior al atlasului, de odontoida intactă; fractură de odontoida care produce rigiditatea cefei şi se poate combina cu traumatism cranio-cerebral sau cu fractură de mandibulă. În fracturile prin spânzurare, are loc spondilolistezis, dislocarea fiind anterioară.

— *Cervical inferior*: dislocarea prin hiperflexie sau luxaţia prin hiperflexie; fracturarea proceselor spinoase cu separarea lor de corpul vertebral şi supraextinderea ligamentelor şi capsulelor articulaţiilor intervertebrale; angulaţia cifotică a coloanei numită şi „subluxaţie anterioară”.

sau dislocare parţială.

Alte modalităţi de leziuni la nivelul cervical sunt: cuplarea faţetelor articulare, unilateral sau bilateral, cu distrugerea ligamentelor şi discului intervertebral, din care fragmente se pot regăsi în canalul spinal, asociindu-se leziuni de grade diferite; compresia axială care produce, de regulă, fractura corpului vertebral cu angulare cifotică, iar mai târziu „platispondilia” la nivelul C5, C6, C7; hiperflexia compresivă, care conduce la

fractură cu dislocaţie (în acest caz, de regulă, este fracturată partea posterioară a corpului vertebral cu deplasarea posterioară şi leziune spinală completă; prolapsul discului intervertebral cu sindrom spinal cervical anterior; dislocarea prin hiperextensie care determină ruperea ligamentului longitundinal anterior şi deplasarea corpului vertebral; compresia prin hiperextensie cu fractura proceselor articulare şi anterolistezis al corpului vertebral.

— La nivelul coloanei toraco-lombare se produc dislocarea anterioară a corpului vertebral, angularea şi deplasarea de fragmente din corpul vertebral.

— La nivel lombar şi lombo-sacral tulburările neurologice sunt produse prin fractura corpului vertebral, care determină compresia structurilor nervoase.

Sindroame spinale în traumatismele vertebro-medulare. Leziunile neurologice se produc prin şoc spinal sau prin afectare directă permanentă a măduvei, care determină compresie, edem, hemoragii, tulburări circulatorii şi grade diferite de arahnoidită posttraumatică, cu efecte secundare pe măduvă sau pe coada de cal; la aceasta se poate asocia o alungire excesivă a structurilor nervoase.

Şocul spinal, termen introdus de Marshall Hall anul 1841, indică o stare tranzitorie de inexcitabilitate sau de hipoexcitabilitate a măduvei, aflată sub nivelul secţiunii. Membrele aflate sub leziune au paralizie flască, cu areflexie osteotendinoasă şi fără semn Babiński. Tulburările de sensibilitate sunt totale cu nivel la locul leziunii. Dacă leziunea care a determinat şocul a produs necroză medulară, aceasta este înlocuită progresiv cu cicatrice gliale şi recuperarea va fi parţială sau chiar imposibilă.

În lipsa leziunilor medulare, ieşirea din şoc se face aproximativ în 3 – 6 săptămâni, primele care revin fiind reflexul

anal şi bulbo-cavernos.

Localizarea leziunii se stabileşte radiologie şi după semne clinice. La nivel cervical C1-C4 bolnavul este tetraplegic şi are paralizia frenicului, necesitând ventilaţie mecanică; sunt paralizaţi şi muşchiul trapez şi sternocleidomastoidian, iar nivelul superior al anesteziei se opreşte la zona superioară a feţiei anterioare a braţului. Sub C4 este încă nevoie de ventilaţie mecanică, braţele sunt încă în abducţie cu antebraţele în flexie. Sub C5 este posibilă extensia mâinii şi a degetelor şi chiar flexorii sunt funcţionali, dar muşchii intercostali au forţă scăzută. La nivel toracal leziunea permite funcţionalitatea multor muşchi intercostali, dar o leziune la T5 afectează foarte serios controlul vasomotor cu hipotensiune ortostatică; o leziune sub T6 permite funcţia muşchilor abdominali. Leziunile de epicon şi con terminal produc paralizii la nivelul membrelor inferioare de tip neuromotor perifere sau central. Uneori, se poate constata spasticitate şi semn Babiński.

Leziunile incomplete posttraumatice produc diverse tulburări clinice.

La nivel cervical:

— Sindromul de corn anterior cu paralizie sub nivelul leziunii, cu hiperestezie, dar cu prezervarea sensibilităţii tactile şi proprioceptive conştiente;

— Sindromul spinal central se caracterizează prin paralizie disproporţional de mare la membrele superioare faţă de cele inferioare, la care se asociază tulburări de sensibilitate pentru toate modurile de sensibilitate (cauza acestui tip de leziune este subiect de discuţie, considerându-se, în special, particularităţile de vascularizaţie centromedulară ca factor important în instalarea rapidă a edemului, a unei ischemii sau a hemoragiei);

— Sindromul de hemisecţiune medulară;

— Contuzia cervicală posterioară în care există o foarte

bună reversibilitate a simptomatologiei traumatice. Clinic, se manifestă prin dureri şi hiperestezie la nivelul multor segmente cervicale, la nivelul membrelor superioare şi a trunchiului. Paralizia este mică şi prezentă numai la nivelul membrelor superioare.

La nivelul măduvei toracale:

— Sindrom spinal anterior cu prognostic relativ prost;

— Leziuni de măduvă şi coadă de cal, împreună sau separat, complete ori incomplete.

Leziunile medulare progresive nu coincid cu momentul accidentului, ci apar după zile, luni sau chiar ani. Se datorează mai multor cauze: edemul în cazurile recente sau un transport greşit, o mobilizare greşită a coloanei cervicale în timpul intubaţiei şi, în sfârşit, neîndepărtarea factorilor compresivi (fragmente de disc intervertebral şi fragmente osoase, angulaţie necorectată, necorectarea la timp a fracturii de odondoi-dă, formarea seringomieliei posttraumatice, arahnoidita spinală în special, cea chistică).

În concluzie, leziunile neurologice antrenate în traumatismele vertebrale afectează atât parenchimul spinal, cât şi rădăcinile nervoase. Evolutiv sunt acute, progresive şi sechelare.

Anatomopatologic, se poate vorbi de:

— *Comoţie medulară* cu abolire temporară a funcţiilor medulare, fără substrat morfologic evident;

— *Contuzie medulară* în care elementul vascular (sufuziuni spinale şi chiar hemoragii în parenchim), poate constitui grade diferite de leziune neurologică, mergând până la afectarea gravă a măduvei cu sechele mari;

— *Compresie medulară* care este produsă de fragmente osoase, prolaps şi fragmentarea discului intervertebral,

dislocarea şi angularea corpului vertebral şi hematoame extramedulare, iar în faza cronică arahnoidita posttraumatică supraadăugată reprezintă cauze ce pot distruge direct sau prin mecanism vascular parenchimul medular şi rădăcinile nervoase;

— *Dilacerare medulară* care este manifestare directă a traumatismului, dar şi secundară unei compresii necorectate la timp, suferinţa anatomică nerecuperabilă cu urmări grave atât funcţional, cât şi vital; pe fondul dilacerării medulare sau şi în lipsa ei, se poate produce hematomielia cu urmări la fel de grave ca şi dilacerarea; în urma resorbţiei sângelui apare seringomielia posttraumatică.

Prognosticul traumatismelor vertebrale, medulare depinde de mulţi factori: asocierea cu traumatismele cranio-cerebrale şi toraco-abdominale; posibila apariţie a complicaţiilor cardio-respiratorii şi a infecţiilor generale sau urinare; localizarea cervicală înaltă a unei leziuni nerecuperabile (dilacerare); greşeli la transportul rănitului cu posibilitatea de agravere a leziunilor; greşeli la intubaţie şi neidentificarea corectă a tuturor leziunilor. Se poate deduce deci că nu numai prognosticul funcţional reprezintă o problemă pentru terapeut, ci chiar prognosticul vital. În faza post-acută o valoare importantă o are recuperarea motorie în serviciile specializate, corecţia tulburărilor sfincteriene şi trofice, ca şi tratamentul durerilor reziduale. Atitudinea terapeutică faţă de fractura vertebrală este de domeniul chirurgului, care, de la caz la caz, se orientează spre tratament chirurgical sau tratament conservator.

ENCEFALOPATII INFANTILE

Virginia Ion

Cadrul enecefalopatiilor infantile cuprinde un grup de boli eterogen ca simptomatologie clinică, dar care au în comun următoarele caracteristici:

1. vârsta de apariţie a leziunilor se situează între ultimele

luni de sarcină, naştere şi primii doi ani de viaţă, deci în perioada de maturare a

SNC; factorii nocivi de orice categorie sunt în măsură să determine leziuni pe creierul imatur;

2. prin momentul de apariţie a bolii, encefalopatiile infantile pot fi uneori congenitale, dar nu sunt genetic determinate, nu se transmit ereditar, nu au caracter familial, ci sunt boli dobândite;

3. nu sunt boli evolutive, ci reprezintă stadiul sechelar al unor procese patologice acute sau subacute stinse; deseori, unele forme de encefalopatii pot avea chiar o evoluţie regresivă;

4. simptomatologia neurologică este însoţită în majoritatea cazurilor lor de epilepsie şi de handicap în dezvoltarea psihică, expresie a suferinţei unui cortex cerebral imatur, dar format;

5. acest grup de boli ridică probleme similare în privinţa educaţiei, şcolarizării, de recuperare motorie şi de încadrare socio-profesională.

Etiologia cuprinde o multitudine de factori cauzali, care pot fi sistematizaţi *în prenatali*, *intra*şi *paranatali şi postnatali*.

1. *Cauzele prenatale sunt*: dizgravidiile ultimei perioade de sarcină, toxemia gravidică, afecţiunile toxiinfecţioase, chiar minore la mamă, dar care acţionează prin placentă, fiind foarte nocive asupra SNC a fătului; disfuncţia placentară în a 35-a săptămână a sarcinii, tulburările circulatorii la nivel placentar (infarct, anemie, hipotensiune arterială, decolare precoce, fenomene de stază); deficienţele de nutriţie ale mamei, tulburări metabolice ca diabetul, care poate să dea hipoglicenaie la făt, hipoxie cerebrală cronică a fătului; traumatismele şi iradierea, uterului gravid; incompatibilitatea sangvină dintre mamă şi făt, factor Rh, ABO, autoimunizare; factorii toxici exogeni ca tranchilizantele majore, medicamentele psihotrope, alcoolul, plumbul, oxidul de carbon (sunt cazuri de intoxicaţii care nu

afectează sechelar mama, dar induc encefalopatii la făt).

2. *Cauzele intraşi parantale*: traumatismele obstetricale care produc hemoragii intracraniene (epidurale, hematom subdural, hemoragie intraparenchimatoasă) şi anoxia sau hipoxia la naştere. Hemoragia afectează frecvent sistemul piramidal, iar hipoxia pe cel extrapiramidal. Anoxia prenatală şi diskinezia fătului pot provoca în unele cazuri atât

1.

prematuritate, cât şi imaturitate care, complicându-se cu o suferinţă de tip hipoxic intranatal în cursul unei naşteri laborioase, determină encefalopatiii infantile severe.

3. *Cauzele postnatale* mai frecvente sunt: traumatismele cranio-cere-brale; bolile infecţioase ale SNC (meningoencefalite sau boli generale cu afectare secundară a SNC); vaccinările profilactice care pot determina reacţii alergice la nivelul SNC; accidentele vasculare ale copilului mic, pe sistemul arterial, dar mai ales venos, adesea de cauză infecţioasă sau septică. Perioada postnatală în care este posibilă apariţia unor encefalopatii infantile se situează între O-2 ani, perioadă deosebit de importantă prin procesele de mielinizare şi maturizare a SNC. Orice factor nociv acţionează asupra SNC al copilului la această vârstă în acelaşi mod, oprind dezvoltarea creierului imatur.

Anatomia patologică. Decesul bolnavilor cu encefalopatie infantilă este, de regulă, tardiv, faţă de perioada acută, astfel că leziunile găsite sunt de regulă de tip sechelar, un focar organizat de ţesut scleros, în parenhimul cerebral. Se pot izola totuşi câteva aspecte caracteristice:

— Microgiria caracterizată prin circumvoluţiuni mult mai mici decât cele normale, plasate grupat în unele zone ale scoarţei cerebrale; uneori se asociază şi cu alte malformaţii ca agenezie de corp calos sau chisturi ale plexurilor coroide;

— Megalencefalia sau hipertrofia simplă a creierului,

dimensiunile mărite ale creierului, se asociază cu circumvoluţii mărite, turtite de pereţii osoşi şi o mărire a tuturor elementelor ţesutului cerebral;

— Porencefalia este o cavitate la suprafaţa creierului de forma unei pâlnii, cu vârful spre ventriculul lateral, cu care comunică; în cavitate este LCR. În jurul cavităţii, circumvoluţiile sunt dispuse radiar. LCR-ul din cavitate conţine detritusuri de ţesut cerebral;

— Modificări ale scoarţei cerebrale: – agiria sau lipsa cicumvoluţiilor cerebrale poate fi globală, uniemisferică sau lobară; histologic, scoarţa are în acest caz numai patru straturi, iar celulele sunt în stadiul de neuroblaşti; se constată şi heterotopii (substanţa cenuşie este încastrată în substanţa albă); – pahigiria seamănă cu precedenta, dar anomaliile sunt mai mici; găsim aşezări greşite ale celulelor în straturi; – scleroza cerebrală atrofică se caracterizează prin atrofia cirumvoluţiilor cerebrale, care au aspect retractat, veşted, pergamentos; şanţurile interemisferice sunt largi şi pia mater trece peste ele ca o punte. Creierul are o consistenţă mai dură decât cel normal; histologic, se găseşte o proliferare glială dispusă perivascular cu transformarea întregului lob într-o masă densă cu aspect cartilaginos, fără vase, în care sunt dispuse mici cavităţi chistice. În acest ţesut celulele nervoase lipsesc.

— Meningoencefalita cronică se prezintă cu aderenţe între pia mater şi scoarţă şi cu îngroşarea acestei foiţe din loc în loc. Histologic, se constată infiltraţie limfo-plasmocitară perivasculară.

Clinica encefalopatiilor infantile grupează următoarele forme în funcţie de sindromul predominant: *spastică*, *atetozică*, *ataxică*, *rigidă*, *tram-blată* şi *mixtă*.

Forma spastică se caracterizează prin tulburări de

motilitate voluntară, cu păstrarea motilităţii automate şi reflexe; hiperreflectivitate osteotendinoasă, abolirea reflexelor cutanate abdominale, semn Babiński (sindrom de neuron motor central). Are următoarele variante: diplegia spastică infantilă Little; hemiplegia infantilă; hemiplegia dublă sau tetraplegia infantilă; sindromul pseudobulbar infantil;

Diplegia spastică infantilă Little este determinară de cauze prenatale şi intranatale. Anatomopatologic se găseşte scleroză atrofică lobară, bilaterală simetrică, în regiunile frontale ascendente.

Clinic, la naştere copilul este cianotic, cu extremităţile rigide; în forma severă are mari dificultăţi la supt şi deglutiţie, accese de cianoză, crize de epilepsie şi rezistenţă mică la infecţii, cu deces în primul an de viaţă; în forma medie, tulburările sunt mai puţin evidente la naştere, dar în următoarele luni se constată că nu poate ţine capul şi nu se poate răsuci; ulterior, din *cauza* rigidităţii nu poate fi aşezat în poziţie şezândă, iar la ridicarea în ortostaţiune se constată că ţine membrele inferioare în extensie şi aducţie forţată – în foarfece – cu planta în extensie, ceea ce îl face să calce digitigrad. ROT sunt vii, polichinetice, are clonus, Rossolimo, Oppenheim şi ulterior Babiński. Reflexul tranzitor Morro persistă până la 3 – 4 ani; se asociază uneori strabism şi atrofie optică, retardul mintal este constant, iar circa 25% au epilepsie. În forme uşoare există tendinţă de recuperare.

Hemiplegia infantilă este urmarea în special a factorului traumatic în timpul naşterii sau în perioada 0-2 ani, prin neuroinfecţii şi accidente vasculare cerebrale postnatale. Clinic, uneori se evidenţiază de la naştere, copilul fiind cianotic, suge dificil şi are membrele de o parte imobile, flasce. Treptat se instalează hipertonia piramidală. Tardiv braţul este lipit de corp cu antebraţul în flexie şi degetele strânse în pumn. Membrul inferior are un grad de varus equinus, mersul în jurul vârstei de

doi ani este „cosit”. În timpul mersului, apare o sinkinezie a membrului superior de partea paretică: acesta se ridică depărtându-se de corp cu degetele desfăcute „în evantai”. Sincinezia este numită „semnul drapelului”. În perioada creşterii, partea cu paralizia rămâne în urmă, încât pacientul pare format din două jumătăţi asimetrice. Asimetria afectează şi craniul şi faţa. Se asociază şi retardul vorbirii, retardul psihic şi în 50% din cazuri epilepsie jacksoniană.

Hemiplegia dublă sau tetraplegia infantilă: procesul patologic începe intrauterin ca suferinţă fetală de tip anoxic sau hipoxic şi se continuă cu suferinţă intranatală prin traumatism obstetrical sau tot printr-o suferinţă anoxică. Anatomopatologic se găsesc microgirie, pahigirie, scleroză atrofică lobară sau porencefalie dublă. Clinic copilul are un sindrom piramidal bilateral ce afectează predominant membrele superioare, cu tulburări trofice simetrice, tulburări de fonaţie şi de deglutiţie, mişcări coreoatetozice; la tulburările motorii se asociază epilepsie, tulburări de vorbire şi retard psihic până la oligofrenie.

Sindromul pseudobulbar infantil este determinat de factori cu acţiune prenatală şi intranatală. Anatomopatologic se găsesc microgirie şi porencefalie. Boala este evidentă de la naştere prin tulburări de supt, de deglutiţie şi refluare a laptelui pe nas. Tulburările de nutriţie determină repede tulburări distrofice şi de hidratare. Când copilul supravieţuieşte, capătă facies de vârstnic, cu mimică rigidă, plâns spasmodic, salivaţie continuă. Boala este gravă şi se asociază cu mare deficit psihic, nepermiţând şcolarizarea.

Forma atetozică a encefalopatie infantile are mai multe variante: atetoza dublă sau status marmoratus al nucleilor striaţi; atetoza unilaterală; Coreea dublă; spasmul de torsiune.

Atetoza dublă este forma cea mai frecventă. Leziunea este în striat

(putamen şi caudat), unde mase mici de nuclei sunt separate de reţele de fibre mielinizate. Pe secţiuni colorate cu metoda Weigert (pentru mielină)

apar zone intens colorate şi zone slab colorate; acest aspect marmorat a dat denumirea bolii de „status marmoratus".

Clinic, copilul se naşte, de regulă, prematur, imatur, dar fără semne neurologice semnificative. După câteva săptămâni apare o hipertonie care se accentuează la baie şi la supt cu aspect extrapiramidal. În jurul vârstei de 10 luni devine evidentă mişcarea involuntară de tip coreo-atetozic bilaterală; aspectul este deosebit, şerpuitor, antrenând în mod aritmie toate membrele; membrele superioare sunt elevate la peste 150 grade, cu degetele în adducţie şi hiperextensie, pumnul fiind flectat şi antebraţul în pronaţie; membrele inferioare sunt şi ele mult ridicate atunci când copilul este în decubit dorsal şi aduse în dreptul umerilor, iar halucele este în hiperextensie: uneori membrele inferioare se încrucişează în ritmul mişcării involuntare; muşchii cefei sunt rigizi şi pe acest fond capul, este în hiperestensie şi face mişcări de rotaţie laterală. Reflexul Moro şi reflexele tonice cervicale persistă peste termenul normal. Mersul şi chiar ortostaţiunea sunt mult întârziate şi chiar imposibile în unele cazuri. În timpul mersului tonusul în diferite segmente ale trunchiului şi membrelor variază de la hipertonie la hipotonie, frânând cursa normală a mişcării în mod cu totul neprevăzut şi creând posturi ciudate, cu impresia căderii iminente a pacientului, de aici şi denumirea de spasm mobil. La tabloul descris se asociază şi întârziere în dezvoltarea psihică, şcolarizarea fiind imposibilă.

Atetoza unilaterală şi *hemicoree* însoţesc de regulă o encefalopatie spastică, realizând un tablou clinic mixt, piramido-extrapiramidal.

Coreea dublă este un tablou clinic întâlnit rar.

Spasmul de torsiune este o distonie, care în cazul encefalopatiei infantile dobândite în prima copilărie produce o rotaţie a trunchiului cu mers în hiperlordoză.

Forma ataxică are ca substrat morfologic tulburări în dezvoltarea cerebelului, la nivelul emisferelor cerebeloase şi a vermisului. Este dată de o ischemie tranzitorie la naştere, însoţită de asfixie neonatorum, dar şi de neuroinfecţii ale primei copilării. Clinic, se manifestă deficit de mers; copilul începe să meargă după vârsta de 2 ani. Ortostaţiunea este posibilă cu baza lărgită, iar mersul este ataxic cu oscilaţii neregulate. Tulburările de coordonare se evidenţiază la membrele superioare abia după vârsta de 2 ani. Vorbirea este sacadată, explozivă.

Forma rigidă are leziuni întinse la nivel cortical, în nucleii striaţi şi în trunchiul cerebral. Clinic, apare de la naştere o rigiditate a întregului corp, parcă ar fi dintr-o singură bucată. Rigiditatea se accentuează în lunile următoare. Crizele tonice apar pe fondul de hipertonie şi pot atinge intensitate mare până la opistotonus, la stimuli optici, acustici şi nociceptivi.

Forma atonă este urmarea unei anoxii prenatale, care a continuat şi intranatal. „Copilul moale „este neobişnuit de liniştit şi de inactiv la primele luni de viaţă. ROT sunt prezente. Respiraţia şi suptul sunt dificile. La „suspendare" apar mişcări clonice ale membrelor inferioare. La „reacţia ascensorului", copilul nu duce braţele în cruce, acestea rămânând flasce, atârnând pe lângă corp. La 9 – 10 luni se evidenţiază tulburări de coordonare. Hipotonia musculară se menţine fără să apară atrofii musculare şi EMG-ul este normal. Se constată o laxitate artiulară şi ligamentară neobişnuită. La tabloul neurologic se adaugă oligofrenie.

Forma tramblantă este rară şi are un tablou clinic de sindrom extrapiramidal de tip hiperton-hipochinetic, parkinsonian.

Forma mixtă îmbină mai multe tipuri de sindroame neurologice, cele mai frecvente combinaţii fiind de sindrom piramido-extrapiramidal şi de sindrom cerebro-piramidal.

Principii de tratament preventiv preintraşi postnatal; simptomatic; de recuperare motorie şi de limbaj; şcolarizare în şcoli speciale pentru o încadrare socio-profesională în conformitate cu gradul handicapului psihomotor.

MALFORMAŢII CONGENITALE VERTEBRO-MEDULARE ŞI CRANIO-CEREBRALE

Virginia Ion

Malformaţia reprezintă o anomalie a funcţiei, structurii şi formei organismului în totalitate sau numai la anumite organe şi sisteme, determinate de tulburări ale proceselor de diferenţiere în cursul perioadelor precoce ale ontogenezei. Termenul de „congenital" se adaugă pentru a specifica faptul că malformaţiile sunt prezente la naştere, indiferent dacă sunt induse de factori genetici sau din mediul extern.

Etiologia malforamţiilor este reprezentată de factori genetici şi externi.

Factorii genetici (*progenetici*) sunt implicaţi în transmiterea anomaliilor de formă şi de funcţie. Deficitul înscris în codul genetic al părinţilor se transmite după modul recesiv sau dominant. În cazul acestor afecţiuni, este afectată baza ereditară, adică genotipul (totalitatea materialului genetic acumulat în genele cromozomilor). Caracterul vizibil al acestor modificări genotipice este numit fenotip sau expresie fenotipică.

Factorii externi (*metagenetici*). Creşterea embrionului, lentă în prima lună de viaţă se intensifică progresiv în luna a II-a odată cu diferenţierea ţesuturilor. În această perioadă are loc un proces rapid de morfo-geneză, care are ca rezultat delimitarea majorităţii organelor şi ţesuturilor. Embrionul este foarte vulnerabil; în acest stadiu, leziunile sunt cu atât mai grave cu cât

se produc mai precoce. Perioada de *sensibilitate teratogenică maximă* este cuprinsă între ziua a 12-a şi a 60-a de dezvoltare intrauterină. Înainte de ziua a 12-a, acţiunea *agenţilor teratogeni rămâne fără efect sau este letală*, iar după ziua a 60-a, schema corporală fiind completă, efectul teratogenic *devine practic nul*. Agenţii teratogeni determină *distrugerea celulelor cap de serie ale anumitor linii celulare sau a schiţei embrionare* a unui organ, datorită sensibilităţii diferenţiate.

Malformaţiile congenitale produse de factori de mediu au fost denumite fenocopii, pentru că mimează tulburări asemănătoare, de origine genetică.

Malformaţiile congenitale induse în primele 3 luni de sarcină au fost denumite *embriopatii*. Acţiunea agenţilor teratogeni după luna a 3-a produce rar malformaţii denumite, în acest caz, *fetopatii*.

Agenţii teratogeni se clasifică în:

— *Chimici*: talidomida, unii hormoni androgeni, hormoni corticosteroizi (în doză mare, rar citaţi), tetraciclină (modificări osoase şi dentare), cito-staticele, antimitoticele (necesită întreruperea sarcinii), ciclamaţii, unele anestezice. Efectul a fost demonstrat numai pentru antimetaboliţi, antimitotice, talidomidă, unii derivaţi ai testosteronului, dicumarol, clorotiazidă, iodură de potasiu, tetraciclină.

— *Fizici*: radiaţii ionizante;

— *Boli metabolice*: diabet, hipotiroidie, carenţe vitaminice, minerale, proteice, afecţiuni hipoxice ale mamei;

— *Agenţi infecţioşi*: trei virusuri principale (rubeolă, v. herpetic, incluziuni citomegalice), la care se adaugă v. rujeolic, v. ECHO, v. hepatitei, v.

urlian şi v. poliomielitic;

— *Factori imunologici* (se evită vaccinările şi imunoterapia în primele trei luni de sarcină).

A. *Clinica malformaţiilor vertebro-medulare* grupează spina bifida şi mielodiplazia care ocupă un loc important prin frecvenţa şi unele manifestări complexe, în variante grave. În ordinea severităţii se înscriu: rahi-schizisul complet, spina bifida chistică (meningomielocele) şi spina bifida ocultă.

Spina bifida chistică apare sub mai multe forme clinice.

1. *Formele deschise* sunt acelea în care măduva malformată se află liberă la suprafaţa corpului, constituind aşa-numita „spina bifida operta". Apare formată dintr-un rudiment medular roşiatic asemănător cu o plagă ulcerată bogat vascularizată, care se continuă cu o zonă epitelioscleroasă, alcătuită din leptomeninge şi epiderm. La periferie se află o zonă dermică modificată angiomatoas, după care urmează tegumentul normal. Rădăcinile nervoase sunt situate în pereţii laterali ai sacului lichidian sau ajung la măduva rudimentară.

2. *Formele închise* (acoperite) sunt cele în care ţesutul dezvoltat defectuos (nervos şi canalul vertebral) este acoperit de tegumente normale sau modificate, dar fără soluţie de continuitate. În cadrul formelor închise se disting:

— Meningomielocelul cu arie medulară acoperită de tegumente de care aderă uneori;

— Meningocelul în care acumularea de lichid are loc în spaţiul subarahnoidian şi nu prezintă participare medulară.

3. *Formele complicate* (ulceraţii, fistule) cu tegumente de acoperire ulcerate şi infectate, permit comunicarea spaţiului subarahnoidian cu canalul rahidian.

Clinic, se descriu semne locale evidente de la naştere, reprezentate de o tumefacţie de mărime variabilă pe linie mediană posterioară şi semne neurologice de intensitate şi complexitate în directă legătură cu gravitatea disrafiei (tulburări motorii de tip sindrom de neuron periferic la membrele inferioare, mergând de la pareze uşoare până la paralizii grave

flasce cu atrofii muculare, vizibile şi la nou-născut; deficite de sensibilitate; tulburări sfincteriene cu anus beant şi incontinenţă permanentă de urină).

Tratamentul spinei bifide chistice este chirurgical şi constă în cura radicală a malformaţiei în primele 48 de ore de la naştere (înainte de a se infecta). Tratamentul chirurgical nu poate corecta deficitele neurologice, dar are două avantaje: previne meningita şi agravarea tabloului neurologic. Tratamentul chirurgical este contraindicat dacă starea generală este alterată, deficitele neurologice şi ulceraţiile cutanate sunt mari sau se constată multiple malformaţii.

Spina bifida ocultă reprezintă o tulburare de închidere a arcului vertebral, fără hernierea conţinutului intraspinal, cu părţile moi de acoperire de obicei normale. Uneori la nivelul distrofiei osoase se constată pilozitate accentuată a tegumentelor (bipertricoză), angioame cutanate, tulburări de pigmentare, orificii punctiforme (sinus dermal); subcutanat se pot constata lipoame, iar la nivelul învelişurilor medulare se găsesc aderenţe extradurale şi subdurale. Aceste aderenţe împiedică ascensiunea măduvii spinării, care apare uneori prelungită până la nivelul L5-S1 extremitatea măduvei – filum terminale – aderând astfel la malformaţie. Se asociază modificări ale măduvei (cavităţi strigomielice, glioze periependimare) şi ale rădăcinilor.

Clinic sunt: semne locale reprezentate de anomalii cutanate şi subcutanate şi semne neurologice ca: 1. tulburări sfincteriene cu incontinenţă sau enurezis nocturn; 2. tulburări trofice cu picior scobit, degete „în gheară”, atrofii musculare, cifoză, scolioză; 3. tulburări de sensibilitate „în şea”. Spina bifida cu localizare cervicală sau dorsală prezintă semne neurologice cu caracter segmentar şi deficite motorii discrete. Spina bifida ocultă poate fi: latentă (numai cu semne radiologice); frustă (numai cu tulburări sfincteriene) şi neurologică cu

simptomatologie complexă (motorie, senzitivă, sfincteriană, trofică). De reţinut că toate tulburările determinate de spina bifida au caracter evolutiv, cu accentuarea progresivă la pubertate, dând complicaţii grave neurologice şi ortopedice.

Tratamentul este complex: igieno-dietetic şi cu antideprin pentru incontinenţă; fizioterapie – kinetoterapie; ortopedic – tenotomii, tenoplastii, ghete ortopedice; chirurgical – pentru aderenţe grave, lipoame compresive şi pentru restabilirea circulaţiei normale a LCR-ului.

Mielodisplazia este o afecţiune congenitală, adeseori familială şi uneori ereditară, care se caracterizează prin displazia măduvei lombo-sacrale, datorită închiderii incomplete a tubului neural la embrion. Simptomatologia principală este constituită din tulburări sfincteriene de tipul enurezisului; deformări ale piciorului (picior scobit, sindactilie la degetele piciorului; atrofie a muşchilor gambei şi a piciorului, cu abolirea reflexului ahilian); tulburări de sensibilitate termo-algică la membrele inferioare; tulburări trofice la membrele inferioare (mal perforant plantar, gangrena cu eliminarea sechestrelor osoase, mutilare). Deşi leziunile există de la naştere, debutul tulburărilor se face în copilărie sau adolescenţă. Diferă de seringomielie prin faptul că leziunea măduvei nu este evolutivă. Prin deficitele create produce infirmitate mare. Diagnosticul se confirmă cu mielografia. Tratamentul constă în radioterapie pe regiunea afectată.

B. *Clinica malformaţiilor craniocerebrale* este polimorfă. Vor fi descrise numai câteva dintre aceste malformaţii.

Malformaţia Arnold-Chiari se caracterizează prin deplasarea cerebelului în canalul medular prin gaura occipitală, asociată cu elon-gaţia regiunii caudale a măduvei. La forma infantilă se pot găsi şi alte malformaţii de linie mediană, ca spina bifida, hidrocefalie, meningocele. Tratamentul în acest caz este

shuntul ventricular şi rezecţia meningocelului. Prognosticul este prost. La adult, malformaţia poate fi asimp-tomatică sau produce progresiv sindrom cerebelos, sindrom piramidal şi leziuni de nervi cranieni. Este posibilă coexistenţa hidrocefaliei, a seringomieliei, fuziunea de vertebre cervicale şi platibazia. Diagnosticul diferenţial se face cu tumori de fosă posterioară şi cu scleroza multiplă. Diagnosticul de certitudine se stabileşte cu ajutorul RMN-ului.

Impresia bazilară sau platibazia constă, în acest caz, într-o invaginaţie anormală a coloanei cervicale la nivelul bazei craniului, de la nivelul fosei posterioare. Diagnosticul se pune prin reconstrucţia imaginilor RMN sau prin examinarea radiografiei craniene de profil. Se constată că procesul odontoid depăşeşte linia lui Chamberland. Pacienţii au gâtul scurt şi cu mişcări limitate. Neurologic apar: sindrom cerebelos, vesti-bular, paralizii de nervi cranieni (ultimele perechi), tulburări de sensibilitate. Se asociază uneori seringomielia, seringobulbia şi hipertensiunea intracraniană (ca urmare a obstrucţiei ventriculului patru şi a cisternelor bazale). Diagnosticul diferenţial se face cu tumori de fosă posterioară şi cu scleroza multiplă. Când semnele neurologice sunt evolutive se intervine chirurgical pentru decompresia fosei posterioare şi a măduvei cervicale.

Meningoencefalocele. În această malformaţie se găseşte o herniere a conţinuttului intracranian (meninge, ţesut nervos, ventricul) printr-un orificiu anormal congenital, adesea pe linia mediană a craniului. Aceste orificii pot fi loclizate la nivelul calotei sau la nivelul bazei craniului. Deficitul clinic este psihoneurologic şi estetic. Diagnosticul se pune pe examenul clinic şi radiologie. Tratamentul este chirurgical în doi timpi: timpul I este intracranian pentru refacerea peretelui, care are soluţie de continuitate osoasă (se foloseşte os, plastic, metal),

timpul II este extern, de chirurgie estetică.

Hidrocefalia congenitală. Hidrocefalia sugarului constituie una din cele mai frecvente probleme ale patologiei neuro-chirurgicale infantile. Elementul clinic caracteristic este creşterea dimensiunilor craniului, datorită acumulării de LCR sub presiune. Urmarea acestui fenomen este reducerea parenchimului cerebral.

Etiologic, hidrocefalia congenitală poate avea mai multe mecanisme:

— *Malformaţii congenitale*: disgenezia apeductului lui Sylvius, cu stenoză uneori completă; sindromul Dandy-Walker, în care agenezia găurilor lui Majandye şi Luscha produce o dilataţie enormă cvadri ventriculară; malformaţia Arnold-Chiari cu afectarea complexă a măduvei, bulbului şi a cerebelului ce coboară în canalul cervical, provocând comprimarea ventriculului IV şi apeductului Sylvius;

— *Procese expansive*: tumori (rar la sugari), revărsate cerebrale şi abcese cerebrale;

— *Procese inflamatorii cerebro-meningee* (meningele creează aderenţe ce stânjenesc resorbţia normală a LCR-ului la nivelul cisternelor bazale; encefalita din toxoplasmoză cu calcificări intracerebrale poate determina hidrocefalie);

— *Hemoragia meningee*, prin fibroza marcată la nivelul bazei craniului şi a şanţurilor emisferelor cerebrale, produce blocarea căilor de resorbţie a LCR-ului.

— *Procese vasculare* de tipul trombozei sinusului longitudinal şi al malformaţiilor venei lui Galien.

— *Hidrocefalie prin hiposecreţie*, în cazul ependimitei şi a papiloamelor hipersecretante.

Clinic: sugarul încă de la naştere are capul mare, monstruos, cu tendinţă de creştere rapidă, ceea ce impune înlocuirea frecventă a scufiţelor, cu altele mai mari. Există o

disproporţie atât între craniu şi faţa mică, cât şi între craniu mare şi corp. Fruntea este bombată, fontanela anterioară largă şi bombată, cu deschiderea în cazuri grave şi a celorlalte fontanele (posterioară, pterion, astenon). La percuţia capului se aude „zgomot de oală spartă". Globii oculari sunt apropiaţi şi exoftalmici; ochii sunt parţial acoperiţi de pleoapa inferioară, rămânând vizibilă 1/2 superioară, fapt care a dat denumirea de „ochi în apus de soare". Din cauza greutăţii capului, sugarul nu poate să-l întoarcă şi face escare de decubit (necroze ale pielii capului). Neurologic se constată: întârziere psihomotorie, copil liniştit, letargic, mişcările spontane sunt rare, limitate la membrele superioare; contractura membrelor inferioare; strabism şi atrofie optică. Investigaţii paraclinice: radiografia craniană evidenţiază dehiscenţa suturilor, iar CT-scanul, hidrocefalia şi o reducere impresionantă a parenchimului cerebral. Ex. LCR poate evidenţia aspectul inflamator sau sangvinolent, aspecte ce contraindică intervenţia chirurgicală imediată. Modificările EEG sunt în concordanţă cu atrofia cerebrală. Explorarea cu izotopi (serum albumină-RIHSA) oferă date privitoare la permeabilitatea căilor de resorbţie a LCR-ului şi viteza de circulaţie).

Evoluţia: se descriu mai multe stadii: 1. stadiul I în care se găseşte LCR sub presiune; stadiul II, prezintă tabloul descris mai sus; Stadiul III, în care acumularea excesivă de LCR produce oprirea în creştere a ţesutului cerebral şi distrugerea cortexului cerebral, cu hipertonie generalizată. Stabilizarea spontană se recunoaşte prin încetarea creşterii capului, ajungându-se la o proporţie normală între cap şi corp.

Prognosticul este în general rezervat, copiii netrataţi mor în primele 18 luni, iar la cei care supravieţuiesc viitorul funcţional are cu 30% şanse mai mici decât la normal. Hidrocefaliile mari, încă din viaţa iuterină dau naşteri distocice, adăugând leziuni

cerebrale prin hipoxie.

Tratamentul este chirurgical, precoce sub vârsta de un an, cel mult doi, pentru a evita deficitul psihic. Are ca obiective: îndepărtarea procesului obstructiv; repermeabilizarea căilor de scurgere a LCR-ului; coagularea plexurilor în ventriculii laterali; drenajul intracranian (perforarea lamei supraoptice, ventriculocisternotomia posterioară), practicată în hidrocefaliile obstructive; drenajul extracranian cu valve automate (tuburi şi valve) în care drenarea se face ventriculo-cardiac sau ventriculoperitoneal.

Craniostenozele (*craniostenoze premature*). Închiderea prematură, primitivă a uneia sau mai multor suturi craniene, are două efecte: oprirea în creştere a craniului cu compresia unui creier aflat în plină dezvoltare şi deformarea compensatorie a craniului, în raport cu numărul şi sediul suturilor închise. Creşterea normală este inhibată în direcţie perpendiculară pe sutura obliterată; creşterea compensatorie se face paralel cu sutura sinostozată.

Principalele aspecte întâlnite în clinică sunt următoarele:

1. sinostoza suturii sagitale cu obligocefalie sau scafocefalie;

2. sinostoza bilaterală a suturii coronare care produce frunte înaltă şi largă cu diminuarea marcată a diametrului antero-posterior, aspect numit acrobrahicefalie;

3. sinostoza unilaterală a suturii coronare produce plagiocefalie;

4. sinostoza suturii metopice dă trigocefalie;

5. sinostoza tuturor suturilor care realizează oxicefalie, cu capul ţuguiat, compensarea făcându-se la nivelul fontanelei anterioare sau turicefalia, cu craniul în „turn de şah".

Etiologic sunt incriminaţi mai mulţi factori: hipooxigenarea sângelui placentar, ca în unele cazuri de sarcini gemelare;

dizgravidie în luna a V-a; infecţii în lunile a V-a şi a VI-a de sarcină; naşteri distocice; incompatibilitate Rh.

Clinic, toate craniostenozele au o serie de semne comune:

1. Dismorfie cranio-facială;
2. Semne oftalmologice;
3. Semne neuropsihice;
4. Tulburări endocrine;
5. Semne radiologice.

Semnele oftalmologice sunt: exoftalmie, hipertelorism (distanţa inter-oculară este mărită), strabism divergent sau convergent prin paralizii de n. oculomotori, scăderea acuităţii vizuale. Semnele neuro-psihice constau în cefalele cu vărsături, epilepsie şi întârziere în dezvoltarea psihică. Semnele endocrine sunt variate: întârziere staturo-ponderală; sindrom adipozo-genital; infantilism; diabet insipid; mixedem. Semnele radiologice sunt: absenţa suturilor sau dispariţia caracterului dinţat al suturilor; impresii digitale, datorită sindromului de HIC; lacune osoase (prin erodare); hipertelorism (distanţă mare între orbite); modificarea pereţilor orbitei, îngroşarea aripii mici a sfenoidului cu micşorarea orbitei.

Tratamentul se face în primul an de viaţă şi este chirurgical. Are două obiective: cranioctomia decompresivă prin fragmentarea osoasă multiplă şi volete uni sau bilateral cu efect de întârziere a reosificării, până la vârsta normală; rezecţia plafoanelor orbitei pentru decomprimarea orbitei şi ameliorarea exoftalmiei.

BOLI EREDO-DEGENERATIVE

Virginia Ion

Acest mare capitol de patologie în care elementul aproape constant demonstrat este transmisia genetică (de tip mendelian dominant sau recesiv; pleiogenic sau multifactorial şi prin defect cromozomial) este constituit din afecţiuni degenerative şi din

afecţiuni cu defecte metabolice.

Pentru stabilirea eredităţii unei boli, se face *ancheta genetică*, în scopul realizării pedigree-ului (genealogia clinică a bolii genetice). Bolnavul de la care se pleacă constituie cazul primar şi se numeşte „proband". Ancheta caută cazuri de boală similară atât în plan vertical (ascendenţi şi descendenţi, cât şi în plan orizontal (fraţi, veri). Datele culese în plan vertical şi orizontal realizează *frateria individului bolnav*.

În genetica umană se cunosc patru moduri de transmisie simplă: dominantă (caracterele patologice sunt net vizibile) cu două moduri de exprimare: autosomală, în care defectul se găseşte în cromozomii nesexuali şi legată de sex, cu defectul în cromozomii sexuali X şi Y; recesivă (caracterul patologic este slab vizibil), la rândul ei este (autoso-mală şi legată de sex).

Transmiterea pleiogenică şi multifactorială presupune defecte genetice multiple, implicarea mai multor gene în locuri diferite. Moştenirea poligenică este sugerată de caracterele care arată variaţia continuă sub forma unei curbe de distribuţie normală. Înălţimea şi inteligenţa sunt exemple de caracte poligenice, în care extremele curbei de distribuţie nu sunt considerate în mod obligatoriu anormale. În acest gen de transmitere un rol important revine şi factorilor de mediu, care pot imprima aspecte particulare moştenirii genetice.

Defectele cromozomiale sunt aberaţii numerice şi de structură în cazul cromozomilor somatici şi numai numerice, la cromozomii sexuali.

Bolile degenerative reprezintă pentru neurologii moderni acele afecţiuni în care nu pot fi depistate cauze de tip infecţios-inflamator, toxic, metabolic sau vascular, dar cu prezenţa unor cazuri identice sau asemănătoare în pedigree-ul bolnavului. Ele au o serie de caracteristici: 1. există un istoric familial; 2. bolnavii sunt normali la naştere; 3. debutul este

insidios şi aproximativ la aceeaşi vârstă în toate cazurile; 4. boala interesează primar sistemul nervos; 5. evoluţia este lentă, progresivă; 6. anatomic se găsesc leziuni degenerative, afectând electiv unele sisteme în fiecare tip de boală; 7. sistematizarea acestor boli a rămas topografică, descriindu-se boli ale nervilor, ale măduvei, ale cerebelului şi trunchiului cerebral, ale nucleilor extrapiramidali şi corticali; 8. Încadrarea unui nou caz este dificilă, deoarece există o varietate mare a tabloului clinic, chiar în aceeaşi familie, din cauza frecvenţei crescute a formelor fruste, abortive şi a celor de trecere de la un tip la altul, în care intricarea sistemelor afectate este complexă; această varietate poate să fie explicată tocmai de mecanismul genetic de transmisie, variabil uneori la aceeaşi boală (de exemplu Atrofia Charcot-Marie-Tooth se poate transmite dominant autosomal şi legat de sex, dar şi recesiv autosomal şi legat de sex).

Bolile cu implicare predominantă a neuronului motor periferic şi central afectează în grade diferite unul din cei doi neuroni sau pe ambii. În continuarea, sunt amintite câteva dintre aceste afecţiuni:

— Boala Charcot-Marie-Tooth; boala Dejerine-Sottas; atrofia musculară infantilă Werfnig-Hoffman; atrofia musculară juvenilă Wolhart-Kugel-berg-Welander; atrofia musculară progresivă (poliomielita cronică); boala Fazio-Londe; paralizia bulbară progresivă; scleroza laterală amiotrofică; disautonomia familială Riley-Day au fost prezentate la capitolul „Patologia unităţii motorii". Vor fi prezentate mai jos; amiotonia congenitală Oppenheim; oftalmplegia progresivă şi seringomielia.

Amiotonia congenitală Oppenheim este caracterizată prin hipotonie şi hiporeflectivitate osteotendinoasă. Uneori, pot fi afectaţi mai mulţi copii ai aceleaşi familii. Afectează ambele sexe. Prenatal se constată absenţa mişcărilor fătului. Postnatal imediat, copilul este foarte liniştit, cu o impresionantă sărăcie a

mişcărilor. Hipotonia este semnul major, putând imprima cele mai bizare poziţii. Tulburarea interesează toată musculatura, dar mai mult la membrele inferioare. Copilul nu-şi poate ridica deloc capul şi nu menţine poziţia şezândă. Musculatura extremităţii cefalice este normală, ca şi respiraţia. EMG se găseşte traseu simplu de denervare. În cazurile severe, moartea survine în câteva luni prin complicaţii pulmonare. În cazuri uşoare-medii tonusul se capătă treptat şi apar ROT, totuşi, aceşti copii rar ajung la vârsta adultă.

Oftalmoplegia progresivă apare sporadic sau familial, uneori congenital. Se transmite dominant autosomal. Boala începe cu paralizia muşchiului drept extern bilateral asimetric şi progresează lent extinzându-se la ceilalţi muşchi. Când afectarea este simetrică, bolnavul nu are strabism şi nici diplopie. Este greu de deosebit de o miopatie oculară. Nu sunt documente care să ateste degenerarea nucleilor oculomotori.

Seringomielia. Încadrarea exactă a acestei afecţiuni rămâne încă o problemă în dezbatere. Pentru cei mai mulţi reprezintă o malformaţie cu apariţie necongenitală, în care modalitatea de producere este o disrafie în cadrul unui defect de dezvoltare embriologică, în coalescenţa formaţiunilor rafeului median, fie o hidromielie determinată de anomalii în scurgerea LCR-ului din ventriculul IV spre spaţiile subarahnoidiene, din cauza obstrucţiei găurilor Magendi şi Luscha. Tensiunea crescută din ventricul, extinzându-se şi în canalul ependimar, produce lărgirea acestuia. Cum factorul genetic este implicat şi în malformaţii, încadrarea seringomiegaliei în acest capitol pare pentru moment corectă. *Anatomic* se găseşte în interiorul măduvei o cavitate ce se întinde longitudinal pe mai multe segmente; este localizată în substanţa cenuşie centrală, cu extindere excentrică asimetric către cornul anterior sau posterior. Peretele cavităţii este constituit din ţesut glial, care se

continuă deasupra şi dedesubt sub forma unui „creion" glial. Cavitatea seringomielică este, de regulă, în comunicaţie cu canalul ependimar. Localizarea cea mai frecventă a seringomieliei este cervicală sau cervico-bulbară, dar în cazuri rare se întâlneşte şi la nivel lombo-sacral.

Clinic se descriu semne locale (lezionale) la nivel C5-T1 şi semne sublezionale. *Semnele locale* sunt determinate de leziunea decusaţiei fasciculelor de sensibilitate termică şi algică, producând o bandă suspendată de anestezie de tip disociat termo-algic sau seringomielic şi de leziunea asimetrică, dar, de regulă, bilaterală a conului anterior la nivelul

„Umflăturii cervicale" cu paralizie flască localizată proximal şi distal, nesistematizat la nivelul membrelor superioare cu atrofie musculară marcată şi cu abolirea ROT. *Semnele sublezionale* se produc prin compresia cordoanelor laterale, cu suferinţa fascicolului piramidal, care determină o parapareză spastică, cu ROT vii şi semn Babiński bilateral.

Când cavitatea seringomielică se extinde la nivel bulbar, apar sindromul, vestibular şi afectarea trigemenului senzitiv.

Tratamentul este chirurgical. Se face laminectomie largă cu drenaj în spaţiul subarahnoidian pentru evitarea acumulării de LCR şi, secundar acesteia, o compresie *gravă a* măduvei. După intervenţia chirgicală se continuă cu Rx-terapie, 3.000 – 10.000 R/ serie, în total 3 – 4 serii cu rol de reeducerea procesului gliomatos.

Eredoataxiile formează un grup heterogen, atât genetic, cât şi clinic. Ele au în tabloul simptomatic un element comun ataxia cerebeloasă. Capul de serie îl constituie boala Friedreich, cu varianta sa Pierre Marie (nerecunoscută în totalitate); paraplegia spastică familială deşi are tabloul clinic dominat de sindromul piramidal este întâlnită ca formă de trecere în familiile cu eredoataxie; ataxia teleangiectazică; ataxia ereditară cu atrofia

musculară Roussey-Levy; disinergia cerebeloasă mioclonică progresivă Ramsey-Hunt; sindromul Keams-Sayre; sindromul Refsum; atrofiile cerebeloase ale adultului şi ale copilului şi atrofiile multisistem ca: sindromul Marinescu-şiogren, sindromul Bassen-Komzweig, sindromul cocainei.

Boala Friederich este o boală familială cu transmitere autosomală recesivă sau dominantă, dar poate să includă şi deficienţe metabolice multiple privind disfuncţii lipidice diverse, boli ale metabolismului oxidativ, aminoacidurii, deficienţă a hipoxantin-guanin-fosforasil-trans-ferazei (HGPRT).

Anatomopatologic, leziunile se întâlnesc în măduvă (degenerarea cordoanelor posterioare, a tracturilor piramidale şi spinocerebeloase, precum şi a coloanei Clarke), în cerebel (rarefierea celulelor Purkinje şi a nucleului dinţat) şi în bulb (atrofia olivei bulbare).

Clinic, debutul este în prima sau în a doua decadă, mai frecvent la bărbaţi. Ataxia este semnul major şi are o dublă origine, cerebeloasă şi spinală (prin leziunea cordoanelor posterioare ce conţin fasciculele Goll şi Burdach ale sensibilităţii proprioceptive conştiente), mersul având caracter tabeto-cerebelos (talonat şi hipermetric, oscilant şi cu baza lărgită); în fazele avansate de boală mersul devine imposibil şi chiar ortostaţiunea necesită sprijin bilateral. Ataxia se extinde şi la membrele superioare, determinând hipermetrie, tremor intenţional şi neîndemânare în executarea gestualităţii mai complexe (scrisul, încheiatul nasturilor etc). Vorbirea este cerebeloasă sacadat-explozivă. Examenul neurologic evidenţiază şi alte semne: hipotonie, abolirea ROT, nistagmus orizontal şi vetrical, anestezie mio-artro-kinetică şi vibratorie la toate membrele.

Tulburările trofice sunt constante. Caracteristic este piciorul scobit cu haluce „în ciocan" (picior Friedreich), ca

urmare a unor atrofii musculare şi retracţii tendinoase, ulterior cu fixare în varus ecvin. Cifoscolioza apare precoce, atrofiile musculare sunt mici şi tardive, implicaţia miocardică cu dilataţie cardiacă, aspectul prezintă un ECG de hipertrofie ventriculară stângă şi modificările electrice amintind infarctul antero-septal.

Tulburările vegetative sunt diverse şi se exprimă prin tulburări de ritm cardiac şi respirator, accese de vărsături şi crize dureroase abdominale. Evolutiv, se ajunge la handicap motor cu fixare la pat, mişcări voluntare dificile, neliniște motorie realizată de pseudoatetoză (din cauza anesteziei profunde conştiente) şi de tremorul cerebelos.

Eredoataxia Pierre Marie: autonomia ei a fost contestată de unii autori care o consideră varietate clinică a bolii Friedreich.

Anantomopatologic, leziunile predomină la nivel cerebelos şi bulbar, dar în măsură mai mică apar şi leziuni ale coloanei Clarke, ale tracturilor spinocerebeloase şi ale fasciculului piramidal.

Clinic, boala începe să devină evidentă în jurul vârstei de 20 ani, cu tulburări de mers, mers ataxic (prin sindrom cerebelos şi vestibular) şi spasmodic (prin sindrom piramidal). Acest mers cerebelo-piramidal şi vârsta de debut permit confuzie cu scleroza multiplă. Examenul CT sau RMN, care evidenţiază atrofie cerebeloasă ca şi lipsa totală de ameliorare la corticoterapie, tranşază diagnosticul). În ataxia Pierre Marie sindromul piramidal este bine exprimat, ROT sunt vii, reflexele cutanate abdominale sunt abolite şi semnul Babiński este bilateral; combinaţia cu paralizia spastică familială se citează uneori. Sindromul vestibular central evident şi persistent accentuează ataxia mersului. Ulterior, poate să apară atrofia optică. Evoluţia poate să fie progresivă lentă, incapacitatea motorie marcată, instalându-se după câteva decade. Se poate asocia şi deteriorarea fizică în stadiile finale.

Paraplegia spastică familială Strumpell-Lorraine este înrudită cu eredo-ataxiile şi cu boala Charcot-Marie.

Anatomopatologic, leziunile afectează căile piramidale şi celulele Beţ din cortexul cerebral, dar şi fasciculul cerebelos direct şi coloana Clarke. Se transmite autosomal dominant în mai multe generaţii. În familiile în care sunt pacienţi cu parapareză spastică se întâlnesc şi bolnavi cu eredo-ataxie. Boala începe în copilărie sau adolescenţă, rar la adult. Mersul devine progresiv spastic, hipertonia este iniţial net mai gravă decât paralizia, astfel încât, deşi greu, bolnavii se pot deplasa. ROT sunt vii, semnul Babiński, bilateral. Progresiv, amplitudinea mişcărilor scade, dar fixarea la pat se face după mulţi ani.

Ataxia telangiectazică este o boală cu afectare multisistemică şi transmitere autosomal recesivă. Începe în primii anii de viaţă cu ataxie progresivă a mersului şi incoordonarea membrelor superioare şi a capului, la care se asociază mişcări ale ochilor numite apraxie oculo-motorie; vorbirea devine cerebeloasă. La tabloul predominant cerebelos se adaugă nistagmus şi sindrom extrapiramidal cu mişcări coreoatetozice şi hipomimie. Al doilea semn cardinal a bolii, sunt telangiectaziile-venectazii care apar ulterior la 2 – 5 ani după debutul ataxiei, pe la vârsta de 4 – 7 ani şi sunt dispuse la nivelul conjunctivei bulbare ca şi la nivelul feţei şi al membrelor.

Anatomopatologic se constată atrofia cerebelului, mai ales a vermisului şi rarefierea celulelor Purkinje, granulare şi în coşuleţ. Evoluţia este progresivă şi malignă. Pe un fond de întârziere psihomotorie şi infirmitate se grefează uşor infecţii pulmonare şi ORL, bolnavii având important deficit imunologic. Supravieţuirea nu depăşeşte, de regulă, vârsta de 15 ani.

Disinergia cerebeloasă mioclonică progresivă Ramsaey-Hunt este o ataxie primitivă a nucleului dinţat, asociată uneori cu epilepsie mioclonică şi alteori cu boală Friedreich.

Anatomopatologic, se găsesc degenerări în nucleii dinţaţi, în pedun-culii cerebeloşi superiori şi în nucleul roşu.

Boala începe în copilărie sau la pubertate şi progresiv în câţiva ani fixează bolnavul la pat. Debutul este cu mioclonii aritmice, asincrone, asinergice la centura scapulară, gât şi faţă, extinzându-se la întreaga musculatură. Sunt provocate de stimuli senzitivi şi senzoriali. Ulterior, se adaugă şi convulsii. După un timp se evidenţiază semne cerebeloase cu asinergie, adiadocochinezie, disartrie, fiind afectat şi mersul.

Ataxia ereditară cu atrofia musculară Roussey-Levy a fost descrisă în anul 1926, ca o formă de trecere între boala Charcot Marie şi boala Friedriech, clinic prezentând atrofii musculare dispuse peronier şi semne cerebeloase, cu tulburări de echilibru şi de mers. Debutează în copilărie sau adolescenţă şi are un prognostic bun în sensul că nu fixează bolnavul la pat. Sindromul Keams-Sayre face parte din categoria multisistem cu apariţie sporadică. Manifestarea principală o constituie ptoza şi oftalmo-plegia, la care se adaugă ataxia cerebeloasă, statură mică, miopatia mito-condrială, semnul Babiński, degenerescentă retiniana, retard mintal.

Boala Refsum se transmite autosomal recesiv, cu debut la prima decadă, sindromul cerebelos este sever şi asociază degenerescentă retiniana, nictalopie, ihtioză, defect de conducere cardiacă, creşterea fitanilor serici şi defect în activitatea alfa-oxidazei lipidice.

Atrofiile cerebeloase. Sub acest nume se grupează atrofiile primitive congenitale şi tardive sau dobândite.

Atrofiile cerebeloase congenitale se prezintă clinic, iniţial, ca o întârziere în dezvoltarea motorie a sugarului, pentru ca treptat ataxia cere-beloasă, care dă instabilitatea mersului şi ortostaţiunii, să se contureze şi la membrele superioare, în vorbirea sacadat explozivă; capul prezintă o tremurătură amplă

la schimbarea poziţiei.

Anatomopatologic, se constată atrofia simetrică a emisferelor cerebeloase şi a vermisului, cu distrugerea primitivă a scoarţei cerebeloase. Cel mai afectat este neocerebelul. Boala nu este evolutivă după ce tabloul clinic s-a instalat.

Atrofiile cerebeloase tardive sunt afecţiuni ale vârstei adulte cu debut după decada a 5-a. Au evoluţie lent progresivă uneori cu lungi perioade de oprire în evoluţie, dar fără remisie. Sunt denumite după sediul principal al leziunii în sistemul cerebelos.

Atrofia olivo-ponto-cerebeloasă Dejerine-Thomas se transmite autoso-mal dominant şi debutează între 40 şi 50 de ani. Prezintă atrofia simetrică a scoarţei cerebeloase mai accentuat la nivelul emisferelor, atrofia nucleilor pontini, a olivelor inferioare şi a conexiunilor olivo-cerbeloase. Clinic, mersul este afectat şi se accentuează progresiv; la schimbarea poziţiei apar oscilaţii ample ale capului şi trunchiului. Discoordonarea membrelor superioare nu este mare. Poate să apară nistagmus, afectarea nucleilor extrapiramidali şi chiar a măduvei spinării. Supravieţuirea este de aproximativ 3 – 7 ani.

Degenerarea parenchimatoasă tardivă (ataxie cerebeloasă corticală) este o degenerescentă cerebeloasă care începe simetric afectând trunchiul şi membrele. Cerebelul apare atrofiat cu folii înguste, şanţuri lărgite şi cu pierderea aproape totală a celulelor Purkinje din vermisul antero-posterior şi porţiunile mediane ale emisferelor; se găsesc alterări şi la nivelul olivelor bulbare, a protuberantei şi a pedunculilor cerebeloşi. Debutul este între 40 – 60 ani, cu predominanţă la bărbaţi. Primele semne sunt tulburările de mers şi tremor al capului în ortostaţiune, ulterior apar manifestări cerebeloase şi la membrele superioare, dar sindromul cerebelos rămâne predominant vermian cu tulburări mixte în ortostaţiune şi mers. Se susţine că în geneza acestor afecţiuni, pe lângă factorul ereditar, intervine şi unul exogen

(alcoolism cronic, sifilis şi alte tulburări de nutriţie).

Atrofia cerebeloasă difuză Brower este o formă de atrofie cerebeloasă cu evoluţie rapidă (2 – 3 ani) şi cu apariţie, de obicei, paraneoplazică. Prezintă toate semnele sindromului cerebelos global (ataxia mersului, ataxia membrelor superioare, şi tulburări de vorbire) dispuse bilateral.

În concluzie, în ceea ce priveşte atrofiile cerebeloase se poate susţine diagnosticul când debutul sindromului cerebelos, este tardiv, asociat sau nu cu alte semne neurologice şi prin excluderea altor cauze se ajunge la posibilitatea unei atrofii primitive. În sprijinul susţinerii diagnosticului de atrofie, cerebeloasă vine explorarea RMN. în ceea ce priveşte stabilirea tipului de atrofie numai examenul anatomic este suveran.

Sindroamele particulare grupează boli cu simptomatologie complexă.

Sindromul Marinescu-Drăgănescu-şiogren face parte din grupul bolilor degenerative spino-cerebeloase. Se transmite autosomal recesiv şi afectează ambele sexe. Neurologic, sindromul cerebelos cu ataxie este evident din primul an de viaţă; se asociază sindrom piramidal cu pareze, nistagmus şi tardiv, atrofii musculare. Handicapul motor este agravat de prezenţa anomaliilor scheletice cu cifoză accentuată şi picior strâmb. Bolnavii au cataractă bilaterală congenitală şi debilitate mintală. Anatomopatologic, predomină atrofia masivă a cortexului cerebelos, fără interesarea arhicerebelului.

Sindromul Bassen-Komzweig prezintă neurologic: ataxie cerebeloasă, ataxie tabetică, semn Babiński şi abolirea ROT. Asociază acantocetoza eritrocitelor şi anomalii biochimice.

Sindromul cocainei a fost descris în anul 1936 ca o tulburare autosomal recesivă în care se asociază mai multe manifestări: sindrom cerebelos, piramidal şi extrapiramidal, ca şi neuropatie periferică, atrofie optică, surditate de percepţie,

cataractă congenitală şi degenerare retiniana pigmentară, retard mintal şi hidrocefalie cu presiune normală. Anatomopatologic se găsesc demielinizare, gliază şi microcalcificări perivasculare.

Bolile eredo-degenerative extrapiramidale prezintă ca manifestări dominante în tabloul clinic sindroame extrapiramidale şi constituie un mare capitol al patologiei neurologice în care intră: boala Parkinson, Coreea cronică, maladia Wilson şi Westphall-Strumpell, întrunite în sindromul de degenerescentă hepato-lenticulară, boala Hallervorden-Spatz, degenerescenta striatonigrală sau boala Joseph, distonia musculară deformantă, tremurătura ereditară sau boala Minor.

Boala Parkinson. Prevalenta acestei afecţiuni este evaluată la aproximativ 130 cazuri/ 100.000. Debutul este în general în jurul vârstei de bo ani. Leziunile majore sunt în substanţa neagră, locus ceruleus, substanţa nenumită şi în nucleul lateral al substanţei reticulate unde depopularea neuronală este înlocuită cu ţesut glial. În neuronii restanţi se găsesc corpi Levy. Incluzii similare se găsesc şi în nucleii hipotalamici, în coloana intermedio-laterală a măduvei toracice, în ganglionii simpatici paravertebrali şi în alţi ganglioni vegetativi. Depleţia de dopamină în nucleii striaţi atinge 20% faţă de valorile de control. Afectarea sistemului dopaminic în hipotalamus poate contribui la apariţia manifestărilor vegetative ca seboree, hipotensiune ortostatică, anorexie în cazurile avansate. Leziunea neuronilor simpatici spinali poate explica hipotensiunea ortostatică şi disfuncţia sfincteriană, iar disfuncţia dopaminergică în cortexul limbic poate explica tulburările de comportament.

Clinica este dominată de sindromul extrapiramidal de paleostriat, hiperton-hipochinetic. Debutul poate mima o depresie psihică sau o pseudoneurastenie arteriosclerotică, bolnavii devin mai retraşi, cu activitate motorie progresiv restrânsă, ce afectează şi mersul, devenit mai lent, iar la o

examinare mai atentă, fără mişcări de asociaţie ale membrelor superioare (semn precoce şi uneori unilateral). Treptat, apar hipochinezia care afectează toate mişcările şi mimica. Hipertonia (rigiditatea) extrapiramidală, uneori greu de suportat, produce o permanentă mişcare, nevoia de a merge tot timpul (acatisie), iar noaptea solicită mereu ajutor pentru a se întoarce în pat. Când rigiditatea este foarte pronunţată, bolnavul se mobilizează cu tot corpul ca „o ţeavă de plumb" şi poate sta cu capul deasupra pernei mult timp fără să obosească (pernă psihică). Pe acest fond achinetic-hiperton apare mişcarea involuntară, tremorul static, mimând număratul banilor la mână, bătutul tactului cu piciorul şi care se ameliorează în timpul mişcării voluntare. Când tremorul, este amplu, bolnavii încearcă să-l diminuie prin mişcări voluntare, lucrând şi mergând. Tremorul afectează şi capul, şi chiar bărbia. Mişcările automate sunt mult afectate. Nu mai prezintă mişcări ale membrelor superioare în timpul vorbirii, mimica nu însoţeşte conţinutul afectiv al discursului, în timpul mersului, dacă doresc să salute trebuie să se oprească. Contractura produce atitudini particulare care interesează întregul corp menţinut în uşoară flexie, cât şi localizate, cum se constată în special la mână unde degetele au prima falangă în hiperextensie şi celelalte în flexie, iar policele în adducţie forţată; la picior halucele este în extensie şi celelalte degete în flexie. Vorbirea este sacadată-monotonă, scrisul se modifică devenind mic şi tremurat (micrografie). Tulburările vegetative, sunt totdeauna prezente manifestându-se prin staloree, seboree, hipotensiune ortostatică, tulburări sfincteriene (incontinenţă sau retenţie). Psihicul bolnavului este precoce modificat, iniţial numai prin tulburări comportamentale, devine adeziv, insistent, dar progresiv se instalează demenţa.

Diagnosticul diferenţial se face cu sindromul parkinsonian de etiologie medicamentoasă, cu cel postencefalitic de regulă de

tip hemisindrom, cu abolirea reflexului de convergenţă la ochiul controlateral (deci de partea leziunii), cu crize oculocefalogire, în care bolnavul poate rămâne ore în şir cu privirea fixată în sus şi lateral (tulburarea cedează imediat dacă i se acoperă ochii), cu sindroame determinate de intoxicaţii sau de natură vasculară la vârstnicii cu repetate ictusuri ischemice mici.

Tratamentul în această boală deosebit de invalidantă a apelat din anul 1940 în mod constant la droguri anticolinergice cu efect de blocare a receptorilor de acetilcolină, încercând să micşoreze activitatea colinergică exagerată a striatului. Efectul terapeutic a fost nesatisfăcător, iar reacţiile secundare mari, mergând până la confuzie, halucinaţie agitaţie. Amantadina, un antiviral cu mecanism neelucidat în Parkinson, diminua bradikinezia, dar îşi pierde efectul în câteva luni. Introducerea levodopei în anul 1967 a revoluţionat conduita terapeutică, aducând ameliorarea dramatică a calităţii vieţii la 80% din cazuri. Combinarea sa cu un inhibitor de dopa-decarboxilază a crescut eficienţa, reducând atât doza, cât şi unele efecte adverse (în special, cardiovasculare şi digestive). Efectul este net pe hipertonie şi hipochinezie, dar în mai mică măsură pe tremor. Experienţa câştigată în utilizarea dopaminei în peste 30 de ani a arătat câteva aspecte de care trebuie să se ţină seama. Efectul medicamentului se epuizează aproximativ după patru ore, de aceea doza zilnică trebuie fragmentată în 4 – 6 prize. După mai mulţi ani de tratament, se constată un fenomen greu de împiedicat numit „on-off, care este o oscilaţie neprevizibilă a performanţelor motorii, acompaniate, în general, de mişcări involuntare în timpul fazei „on" urmată de o profundă achinezie în faza „off. Mişcarea involuntară este lentă, dar cu tonus crescut şi cu reproducere de posturi patologice, menţinute mult timp şi deranjante (spasm muscular dureros), care se localizează predominant la extremităţi. O astfel de mişcare sau spasm

afectând piciorul face mersul imposibil. Aceste dezavantaje au impus găsirea de remedii care să amelioreze efectele dopaminei la pacienţii cu leziuni extrapiramidale întinse şi cu supărător efect „on-off. Aşa s-a ajuns la drogurile cu efect agonisit dopa, printre care un efect bine cotat îl are bromcriptina (parlodel), utilizat deja în Parkinson din anul 1974. Adăugat tratamentului cu dopamină, reduce efectul „on-off şi mişcările involuntare generate de dopamină. La pacienţii cu formă predominant tremorigenă la care dopamină are efect mic, se poate asocia propranololul care este în prezent tratamentul de elecţie pentru acest gen de mişcare involuntară. Tratamentul chirurgical mult utilizat în urmă rămâne o atitudine de rezervă, în cazurile ce nu răspund la tratament medicamentos. Indicaţia de elecţie o reprezintă hemiparkinsonul postencefalitic, în care simptomul predo-minanat este tremorul.

Tremorul esenţial sau *boala Minor* apare în copilărie, alteori la 30 – 50 de ani şi afectează membrii aceleiaşi familii, ca şi pe unii dintre descendenţi. Afectează predominant capul şi membrele superioare. Nu se însoţeşte de hipochinezie şi de hipertonie. Nu invalidează ca boala Parkinson. Anatomic s-a găsit o rărire a celulelor mici în striat. Tratamentul se face cu propranolol.

Boala Hallervoden-Spatz începe în copilărie, la 8 – 10 ani, cu rigiditate şi deformări posturale la membrele inferioare, determinând un mers foarte dificil. Progresiv hipertonia afectează şi membrele superioare şi faţa, care devine imobilă. Pot să apară tremurături, mişcări coreoate-tozice şi spasm de torsiune. Tulburările psihice evoluază la demenţă. Anatomopatologic este caracteristică depunerea de hemosiderină (pigment roşu de fier) în substanţa neagră şi în globul palid. Copiii mor în câţiva ani de la debutul bolii.

Degenerescenta striatonigrală sau *boala Joseph* este o boală

cu transmitere autosomal dominantă, în care se găseşte o severă pierdere neuronală înlocuită cu ţesut glial în striat şi în zona compactă a substanţei negre. Leziuni mai reduse apar însă şi în nucleul dinţat al cerebelului, în nucleul roşu şi mezencefal. Clinic, se prezintă cu spasticitate în toate membrele asociată cu distonie la faţă, trunchi şi membre. Mersul este dificil din cauza spasticităţii. Vorbirea este dizartică, se găsesc nistagmus, exoftalmie, oftalmopareze, fasciculaţii şi miokimii faciale şi chiar fasciculaţii la nivelul limbii fără atrofie. Evoluţia conduce la decese în aproximativ 15 ani de la debut.

Distonia nusculară deformantă se transmite autosomal dominant, cu marcate variaţii clinice. Simptomatologia se exprimă prin distonie a musculaturii cervicale (torticolis) şi a trunchiului (tortipelvis sau spasm de torsiune). Când tulburările sunt severe, produc deformări marcate ale gâtului, trunchiului şi membrelor. Leziunile se găsesc în striat, globul palid, nucleul dinţat al cerebelului.

Coreea Huntington se transmite autosomal dominant. Debutul este în jurul vârstei de 40 de ani, cu frecvenţă egală la femei şi bărbaţi. Anatomic se constată scăderea de volum a nucleului caudat şi a nucleului lenticular; în caudat, leziunile dau un aspect de „status spongios". Boala produce şi atrofia cirumvoluţiilor cereberale. Debutul este insidios cu stare de nelinişte generală, neîndemânare pentru mişcările fine şi grimase. Mişcarea coreică, simptomul fundamental, este bruscă, rapidă, nesistematizată, aritmică, afectând întreaga musculatură. Faciesul ia aspect bizar neconcordant cu starea afectivă. Vorbirea este disartrica, devenind progresiv neinteligibilă. Mişcările trunchiului şi membrelor inferioare grav parazitate de mişcarea coreică fac ortostaţiuraea şi mersul penibile, dând impresia de cădere iminentă. Mersul a fost denumit „săltăreţ-dansant". Tulburările psihice minime la debut progresează până la

demenţă în stadiile avansate. Se descriu rar şi cazuri juvenile în care diagnosticul diferenţial se impune cu corea acută Sydenham, determinată de infecţia streptococică, în care pe lângă manifestarea neurologică se pot întâlni cardita reumatică şi uneori, poliartrita migratoare, astfel că tratamentul în acest caz trebuie să vizeze obligatoriu şi boala reumatismală. Tratamentul sindromului coreic se face cu droguri cu efect blocant al receptorilor de dopamină; din această categorie fac parte haloperidolul şi majeptilul.

Degenerescenta hepato-lenticulară este o afecţiune care asociază manifestări neurologice şi hepatice datorită depunerii de cupru în ficat şi în nucleii striaţi, ca urmare a deficienţei unei enzime, alfa-ceruloplasmina (ce fixează normal cuprul).

Anatomopatologic, apare o necroză simetrică a nucleilor caudat şi putamen. Microscopic, leziunile diferă după forma clinică, boala evoluând după două aspecte: boala Wilson, în care se găsesc mici focare chistice confluente ce produc necroză şi boala Westphall-Stumpell, caracterizată prin infiltraţie glială difuză. Depunerea cuprului în ficat produce ciroză atrofică Wilson, cu scleroză inelară perilobulară, degenerare celulară şi localizare predominant periportală. Se transmite autosomal recesiv. Clinic: boala se întâlneşte în vairante numeroase care au în comun două caracteristici: una clinică, modificarea de tonus – paratoiaşi cealaltă biochimică, ce implică alfa-ceruloplasmina şi cupruria. Tabloul clinic este eminamente extrapiramidal de tip panstriat, al cărui mecanism fiziopatologic nu îl cunoaştem încă. Debutul este, de regulă, la tinerii între 10 – 25 ani, dar se cunosc şi debuturi mai tardive. În familiile pacienţilor se găseşte în ficat, prelevat prin puncţie, o depunere crescută de cupru la descendenţii asimptomatici. Paratoia este o modificare de tonus cu caracter variabil, în sensul că în repaus, la examenul prin mişcare pasivă, tonusul este normal sau chiar scăzut, dar pe

măsură ce bolnavul începe să execute o mişcare voluntară, tonusul creşte, în special la antagonişti, ajungând la un „spasm opoziţional" care contracarează mişcarea voluntară; menţinerea voluntară a unei poziţii devine astfel penibilă, chiar imposibilă. Dacă se face proba ghidării, în care examinatorul încearcă să-i fixeze pacientului indicele pe nas, spasmul opoziţional contracarează şi această intervenţie. Pe acest fond de tonus variabil se suprapun mişcări involuntare ritmice: tremor static şi dinamic, mişcări aritmice de tip coreic şi atatozic, dischinezii, precum şi unele modificări tonice, încadrate în distonii (spasm de torsiune, spasme la nivelul musculaturii cefalice, determinând iniţial un „surâs permanent", apoi un „surâs sardonic" şi în final, un spasm puternic de deschidere a gurii (care rămâne permanent deschisă). Mimica bolnavului se modifică grav, variind de la zâmbet permanent, nejustificat de starea psihică, până la aspectul inexpresiv de tip parkinsonian. Vorbirea devine disartrică printr-o combinaţie de exprimare lentă, monotonă, parkinsoniană şi sacadată, cerebeloasă. Se pot întâlni uneori şi semne piramidale cu hiperreflectivitate osteoten-dinoasă şi semn Babiński ca şi crize comiţiale de tip grand mal. Tulburările psihice sunt frecvente şi variate dar predomină tulburări de comportament şi de memorie. La cazurile care supravieţuiesc mai mult se poate ajunge şi la demenţă. Un alt semn patogomonic este inelul peri-cornean Kayser-Fleischer produs de depunerea de cupru la nivelul corneei, în membrana Descemet. Modificările biochimice: cupruria depăşeşte 300 mg/zi (normal 100 mg/zi), cupremia poate fi scăzută, normală sau crescută (normal 80 – 100 g%); alfa-ceruloplasmina scade sub 16 mg%; aminoaciduria creşte până la 1 – 2 g/zi (normal 300 mg/zi).

Pseudoscleroza Westphall-Strumpell debutează între 25 – 40 ani şi evoluează spre deces între 15 – 20 ani. Tabloul clinic mimează scleroza în plăci, de aici şi confuzia cu această boală,

până la descoperirea deficitului enzimatic.

Tabloul clinic este ipresionant în momentul constituirii complete. Pe fondul de paratonie cu spasm opoziţional, care contracarează mişcarea voluntară, se asociază tremorul static, agravat şi el de mişcarea voluntară. Dischinezia aceasta complexă afectează capul, trunchiul şi membrele, încât bolnavul este din acest moment un mare handicapat motor. Dacă la tulburările motorii adăugăm şi tulburările psihice cu agitaţie, care amipifică mişcările involuntare, putem înţelege drama pacientului şi familiei acestuia. Din fericire, cu tratamentul actual se poate diminua atât de mult handicapul, până la posibilitatea de autoîntreţinere. *Tratamentul* nu prelungeşte durata de viaţă, dar creşte calitatea vieţii în mod substanţial.

Boala Wilson este atât de deosebită clinic, încât fără cunoaşterea substratului biochimic ar putea fi considerată entitate, total diferită. În această formă pacientul apare „liniştit", cu mişcări încete, cu spasm de torsiune şi mici mişcări coreo-atetozice la membre. Ce impresionează în mod special este faciesul sau râsul sardonic ori spasmul de deschidere permanentă a gurii; în momentul în care încearcă să vorbească sau în timpul masticaţiei, limba intră în spasm opoziţional şi este propulsată în afara cavităţii bucale, determinând dificultăţi de deglutiţie şi masticaţie, vorbire neinteligibilă şi un efect mimic dezastruos. Boala debutează în copilărie sau în adolecenţă şi are uneori o supravieţuire prelungită.

Tratamentul în sindromul hepato-lenticular este patogenic în sensul că reuşeşte să scoată cuprul în exces cu ajutorul substanţelor chelatoare.

Aportul de ceruloplasmină nu a adus beneficii. Cel mai eficient preparat este penicilamina în doză de 1 – 2 g/zi, putându-se ajunge, în cazuri excepţionale, până la 4 g/zi. Tratamentul trebuie administrat practic continuu. Fiind un

derivat de penicilină, poate avea efectele adverse ale penicilinei, la care se mai adaugă uneori şi o afectare renală. Aşa cum s-a arătat mai sus, cu acest tratament se ameliorează mult calitatea vieţii, iar dacă se începe în fazele incipiente de boală, la pacienţii care au deja o calificare, unii se pot reîntoarce pentru un timp la activitatea lor profesională.

Demenţele presenile. Prin demenţă se înţelege tulburarea gravă a funcţiilor psihice şi, în primul rând, a memoriei şi comportamentului social, individul devenind dependent. Acesta este stadiul final al unor boli psihice, dar poate fi întâlnit şi în suferinţe neurologice de cauze diverse: vasculare, degenerative, infecţioase, prin procese expansive cerebrale şi în hidrocefalia internă. Demenţele presenile sunt considerate boli degenerative cu debut în decada a 5-a, a 6-a de viaţă.

Boala Pick. Substratul anatomic este constituit din atrofie corticală localizată în lobul frontal (regiunea convexă şi orbitală), lobul temporal (T1, T2, T3 şi polul temporal), lobul parietal (parietala superioară şi girusul supramarginal şi angular). Microscopic în zonele atrofiate: atrofie neuronală, încărcare cu lipopigment a neuronilor şi glicomatoză reparatorie. Boala se transmite dominant autosomal. Clinic, evoluează insidios cu sindrom prefrontal, în care predomină tulburările de comportament cu tendinţe la izolare, indiferentism (lipsă de interes pentru tot ce este în jur, cât şi pentru propria persoană), uneori cu crize de memorie, ceea ce trădează tot pierderea simţului realităţii, ca şi tulburări de autocontrol (dezinhibiţie sfincteriană şi oro-alimentară); se adaugă manifestări de arie 13 cu stări de agitaţie psihomotorie. Ulterior, apar tulburări parie-to-temporale de tip afazo-apraxo-agnozice. În final tulburarea demenţială este mare încât este foarte greu de a mai aprecia celelalte funcţii corticale. Se pot adăuga crize comiţiale.

Boala Alzheimer. Atrofia cerebrală este difuză cu uşoară

predominanţă în lobul frontal. În regiunile atrofiate, microscopic alteraţiile seamănă cu cele din boala Pick. Se descriu modificări numite „alteraţie fibrilară de tip Alzheimer" (fascicule groase de fibre dispuse ca nişte ghemuri), precum şi plăci senile, constituite dintr-o zonă centrală amorfă, înconjurată de un halou clar. Rarefierea neuronală este predominantă în stratul III al scoarţei cerebrale. Clinic debutează cu tulburări psihice de tip frontal, la care se asociază relativ repede tulburări afazo-apraxo-agnozice. În perioada de stare tulburările afazo-apraxo-agnozice sunt mari ca şi cele psihice. Neurologic se pun în evidenţă şi manifestări piramido-extrapiramidale. Se descriu frecvent crize epileptice. Examenul CT cerebral arată atrofia localizată în boala Pick şi difuză în Alzheimer.

Facomatozele sunt malformaţii congenitale cu potenţial uşor evolutiv, cu transmitere genetică, care pot interesa toate foiţele embrionare: ectodermul, mezodermul şi endodermul în proporţii diferite, realizând tablouri clinice tipice ca: maladia Recklinghausen, scleroza tuberoasă Bourneville şi angiomatoza encefalo-trigeminală Strurge-Weber sau *atipice*, în care tulburările predomină pe una sau două foiţe embrionare, îmbrăcând aspectul de angiomatoze sau de nevi pigmentări şi piloşi, cu sau fără lipomatoze. Variantele clinice sunt multiple, asociind manifestări neurologice în grade diferite, dar cu predominanţă crize epileptice.

Neurofibromatoza Recklinghausen prezintă la nivel cutanat pete cafenii şi tumorete de dimensiuni variabile, localizate pe traiectul nervilor (neurofibroame) cu diseminare pe tot corpul şi la nivelul extremităţilor cefalice. Apare la generaţii succesive. La manifestările cutanate se adaugă nevi hemangiectazici, precum şi malformaţii osoase ca sindactilie, spina bifida, agenezii osoase, meningocel. Neurofibroamele se localizează şi pe nervii situaţi în cavitatea toracică şi abdominală şi uneori suferă transformare

neoplazică. Neurologic, manifestările sunt, de regulă, determinate de tumoretele situate pe traiectul nervilor, producând în canalul rahidian tablou de compresie medulară şi intracranian, cu simptomatologie de proces expansiv intracranian, mai frecvent în fosa posterioară, unde se întâlnesc în unghiul ponto-cerebelos uni- sau bilateral. Tumorile localizate în orbită afectează nervul optic şi nervii oculo-motorii. Pronosticul este variabil în funcţie de structurile tumorale şi de posibilele transformări neoplazice. Uneori, boala permite o activitate normală şi nu influenţează durata de viaţă.

Scleroza tuberoasă Bourneville se caracterizează prin existenţa unor leziuni de scleroză circumscrise pe scoarţe cerebrală în regiuni anterioare; sunt constituite din celule cu aspect ganglionar şi din fibre gliale. Astfel de tumorete se pot găsi şi în substanţa albă, talamus şi ventriculii cerebrali, rar uneori în cerebel sau în retină. La nivel cutanat apar adenoame sebacee Pingle datorită hiperplaziei glandelo sebacee, asociate cu o neoformaţie vasculară (angiofibroame). La nivel visceral apar tumori diverse ca rabdomioame ale cordului, adenosarcoame renale sau tumori mixte fibro-lipo-mioame cu tendinţă de proliferare mică. Clinic, pacienţii prezintă crize de epilepsie (poate cel mai frecvent simptom neurologic), deficienţe mintale de grade diferite şi, mai rar, simptome de focar (paralizii piramidale). Adenoamele sebacee sunt dispuse predominant la nivelul feţei „în fluture", dar pot apărea şi la nivelul şanţurilor gingivale sau la rădăcina unghiilor.

Angiomatoza encefalo frigeminală Struge-Weber se caracterizeza prin concomitenta a doua angioame, unul localizat la nivelul feţei (frigeminal)

şi altul la nivel cortical format din dilataţii venoase piale în care sunt şi depuneri de calciu.

Clinic, la nivel cutanat se vede angiomul sub forma unor

pete roşu-violacee de mărimi diferite, localizate de regulă în teritoriul ramurii mijlocii a trigemenului (pe obraz), cu margini neregulate. Uneori, acest nev angiomatos poate depăşi teritoriul frigeminal, extinzându-se pe gât, torace şi abdomen. Angiomul cerebral produce crize de epilepsie, paralizii de tip piramidal, hemianopsii şi oligofrenie. Pot să apară manifestări endocrine, ca obezitate şi criptorhidie. Radiologie: când angiomul este calcinat, pe radiografia craniană simplă se pot vedea „desenate" circumvoluţiunile cerebrale prin calcificările angiomului, mulat pe creier. Angio-grafia cerebrală poate astăzi evidenţia cu mai multă precizie malformaţia vasculară cerebrală.

Boli genetice prin anomalii cromozomiale. Aici se încadrează mai multe afecţiuni, printre care citäm: trisomia cromozomială 21 sau sindromul Down. Trisomia cromozomială 18 sau sindromul descris simultan de Edward şi colab. precum şi de Patau şi colab. trisomia cromozomială 13, sindromul Patau, trisomia cromozomială 8 şi altele.

Sindromul Down a fost descris în anul 1866 şi are o prevalentă de 1 la 660 nou-născuţi vii. Se caracterizează prin erori în conformaţia ochilor, a gurii (palatului), cu tendinţă de protruzie a limbii, malformaţiilor la nivelul scheletului, în special la nivelul mâinilor şi a degetelor. Neurologic, primează retardul mintal; hipotonia evidentă la naştere se ameliorează ulterior; vorbirea este afectată atât ca pronunţie, cât şi ca sărăcie a vocabularului. Creierul este mult redus în greutate şi cu unele modificări morfologice, în ceea ce priveşte conformaţia circumvoluţiilor. Se mai pot asocia malformaţii somatice majore ale inimii, ale tractului gastro-duodenal şi anomalii neurochimice.

Anomalii genetice ale metabolismului lipidic sunt afecţiuni numeroase, în marea majoritate asociind şi manifestări neurologice. Le vom enumera în scop informativ, urmând ca

pentru documentaţie mai amplă să fie consultate tratatele de specialitate: gangliozitoze de tip I, tip II, tip III (boala Tay-Sachs), gangliozitoza Sandhorff, gangliozitoza Gaucher; deficienţa de stângomiezitoza Neimann-Pick; stocarea de acid fitanic, boala Refsum, deficienţa de galagtozil-cermidază, boala Krabbe; deficienţa de alfa-galactozidază sau boala Fabry.

Tulburări ale metabolismului mucopolizaharidelor. Deficienţă de alfa-duronidază (Sindromul Hurler, sindromul Scheie); deficienţă de sulfatază iduronată (Sindrom Huter); deficienţă de heparin-sulfatază (Sindromul San-Filipo); cheratin sulfaturia (Sindromul Marqouio); deficienţă de sulfatază-4-galactozamină (Sindromul Maroteaux-Lamy). Deficienţa de beta-glucorunidază. Mucopolidoză II şi III.

Observaţie: manifestările neurologice în unele boli metabolice se exprimă în general prin ataxie, sindroame piramidale, extrapiramidale, crize comiţiale, neuropatii periferice, iar psihic – prin grade diferite de retard mintal. De regulă, sunt constatate din mică copilărie şi pot influenţa media de viaţă.

Boli ereditare demielinizante. *Adrenoleucodistrofia* afectează cu predominanţă sexul masculin în copilărie şi adolescenţă. Se transmite rece-siv legat de sex cu afectarea concomitentă a creierului şi a glandei suprarenale. În creier, este caracteristică demielinizarea în zone simetrice de substanţă albă. Concomitent cu demielinizarea se produce şi distrugerea axonală. Apare şi reacţie inflamatorie cu infiltrat perivascular. Incluziile intracitoplasmatice se găsesc în glanda suprarenală, SNC şi SNP. Debutul este înainte de vârsta de 40 ani. Clinic neurologic, manifestările afectează radiaţiile optice cu hemianopsie, homonimă, sistemul piramidal cu deficite variabile sau căile optice periferice cu atrofie optică. Deteriorarea funcţiilor psihice este constantă şi progresivă. Hipofuncţia

cortico-suprarenalei nu este constantă. Moartea se produce la câţiva ani de la debut.

Leucodistrofia fibrinoidă Alexander este o afecţiune rară, în care distrugerea mielinei se asociază cu corpi eozinofilici hialini piali în vecinătatea vaselor şi fibre Rosenthal în astrocite. Macroscopic se constată megaencefalie şi hidrocefalie. Boala începe în primul an de viaţă cu mărirea capului, deteriorarea psihomotorie şi spasticitate. În final, apare edem papilar, iar spasticitatea ajunge la rigiditate cu opistotonus. Moartea survine în câţiva ani.

Boala Pelizaeus-Merzbecher se poate manifesta de la naştere sau din primii ani de viaţă. Se caracterizează prin distrugerea mielinei în centrul oval cu relativă afectare şi a axonilor. Se transmite recesiv legat de sex. Clinic, are evoluţie variabilă, în care predomină ataxia cerebeloasă, nistagmusul apoi se constituie progresiv o spasticitate asociată cu atrofie optică. Decesul poate surveni înainte de vârsta de 5 ani sau după 20 ani. În această boală ar exista o întârziere a catabolismului lipidelor tecii de mielină în stadiul de ester colesterolic din cauza unei tulburări la nivelul tecii.

Leucodistrofia cu celule globoide sau *boala Krabbe*. Anatomic se constată o amplă şi rapidă demielinizare la nivelul emisferelor cerebrale, cerebeloase şi a măduvei; lobul frontal este cel mai sever afectat. În unele arii sunt distruşi şi axonii împreună cu mielina. În zonele în care mielina este recent distrusă, se găsesc nişte celule mari, globoide, multinucleare, cu citoplasmă clară, dispuse în jurul vaselor şi care conţin în citoplasmă incluzii cristaloide, compuse din cerebrozide şi lactoziceramide. Demie-linizări segmentale se găsesc şi în nervii periferici, împreună cu fibroza endonervului. Beta-galactozidaza şi sulfotransferaza sunt deficienţe care se găsesc în această boală. Transmiterea se face în autosomal recesiv.

Clinic, începe la vârstă mică, sub un an, cu iritabilitate şi spasticitate care duce la o stare de rigiditate difuză. Progresiv, apar spasme tonice, crize de convulsii generalizate, atrofie optică şi, în final, stare de decorticare. Dacă se asociază şi neuropatiea periferică se constată hipotonie, hiporeflectivitate şi scăderea vitezei de conducere. În LCR cresc proteinele peste 100 mg. %. Diagnosticul se confirmă prin demonstrarea scăderii beta-galactozidazei leucocitare.

Leucodistrofia metacromatică a fost descrisă de Greebfield în anul 1933. Anatomopatologic, se găsesc o distrugere masivă a substanţei albe şi a oligodendrogliei, precum şi leziuni grave în globul palid, talamus, nucleul dinţat al cerebelului şi în nucleii nervilor cranieni.

Demielinizarea afectează şi nervii periferici. Examenul electronooptic al biopsiei cerebrale arată leziuni importante şi probabil primare ale oligodendrogliei. Leziunile sunt provocate de o sulfatidă anormală, urmare a deficienţei arilsulfatazei A. Materialul metacromatic constatat în nervi, LCR, urină, salivă şi glande parotide este o substanţă rezultată din sulfatide şi colorată specific cu violet de crezil-acetat. Boala începe în copilărie, la 2 – 3 ani, cu ataxia mersului, neuropatie periferică, apoi spasticitate piramidală, deteriorare psihică, strabism, nistagmus, atrofie optică şi în final, stare de decorticare. Moartea survine în aproximativ 4 ani de la debutul bolii. Se descriu şi forme de debut juvenil sau chiar la adult, la care pot să apară semne extrapiramidale şi epilepsie. Biologic, se găseşte hiperlipemie şi creşterea albuminorahiei.

Leucodistrofia sudanofilă ortocromatică. Substratul metabolic este reprezentat de creşterea hexozaminei lipidice şi nelipidice în substanţa albă cu scăderea concomitentă a cerebrozidelor. Clinic, se manifestă prin ataxie, spasticitate, cecitate corticală, crize de tip spasm infantil cu hipsarit-mie,

melanodermie; intermitent apar accese de vărsături, diaree şi colaps. În forma congenitală evoluţia este rapidă, se împiedică mielinizarea fibrelor nemielinizate şi sunt demielinizate celelalte. În forma necongenitală boala începe la câteva luni după naştere cu anorexie, vărsături, oprire în dezvoltarea psihomotorie, convulsii, mioclonii şi spasticitate generală.

ASPECTE NEUROLOGICE ÎNTÂLNITE ÎN BOLILE INTERNE

Crisanda Tudoran

În bolile interne se întâlneşte frecvent afectarea secundară a sistemului nervos central şi periferic, de aceea în capitolul de faţă am dorit să atragem atenţia asupra acestui subiect, fără a-i da o prea mare extindere, deoarece „Neurologia" destinată studenţilor conţine deja un amplu număr de noţiuni. Din raţiuni didactice prezentăm acest capitol, folosind un plan în care ne-am ghidat după aspectele neurologice majore cu menţionarea bolilor în care apar mai frecvent şi enumerând capitolele patologiei de medicină internă, cu specificarea, în fiecare caz, a tipurilor de tulburări neurologice. Deci capitolul va expune patru mari categorii de manifestări neurologice, care pot fi întâlnite în medicina internă: *encefalopatia*, *mielopatia*, *neuropatia*, *miopatia*.

Encefalopatii

Crisanda Tudoran

Encefalopatiile reprezintă suferinţe difuze ale creierului produse de cauze multiple, care se manifestă prin tulburări neuropsihice în mare parte comune (confuz, agitat sau liniştit, cu mici tulburări paretice, extrapiramidale, convulsii) şi cu unele particularităţi specifice genului cauzal. Termenul de encefalopatie astfel definit cuprinde toate suferinţele cerebrale, dar în patologia nervoasă curentă, el se referă la un număr restrâns de afecţiuni.

Clasificare. Există clasificări multiple după criteriile etiologice, clinice etc. Sofletea în anul 1967 clasifică

encefalopatiile în:

1. *encefalopatii toxice*: etilice, medicamentoase (antihistaminice de sinteză, piperazină, cicloserină, hidantoină, stricnina etc), toxice profesionale (dicloretan, plumb, arsenic, mercur, sulfura de carbon);

2. *encefalopatii clismetabolice*: encefalopatie hipoglicemică, produsă prin mecanisme multiple ca hipoglucagonemie, hipofuncţie hepatică generală, endocrinopatii, tezaurismoze, hipermetabolism, disinsulinism, uremie, alcoolism medicamentos; encefalopatii prin tulburări de metabolism lipidic (xantomatoză), tezaurismoze fosfatidice; alte encefalopatii clismetabolice (scleroză tuberoasă, oligofrenie fenilpiruvică):

3. encefalopatii hipoxice prin tulburări respiratorii, circulatorii, vasomotorii;

4. encefalopatii de involuţie şi senile;

5. encefalopatii produse de agenţi fizici (electrocutare, fulger, encefalopatia cronică posttraumatică a boxerilor);

6. encefalopatii traumatice acute (traumatisme craniocerebrale). Dixneuf şi Nicolas (1971) împart encefalopatiile metabolice în trei categorii patogenice:

1. encefalopatia metabolică acută, care apare imediat după instalarea tulburării metabolice şi regresează pe măsura corectării acesteia;

2. encefalopatia metabolică tip I, care apare progresiv în tulburările metabolice cronice (hipoglicemia spontană);

1.

3. encefalopatia metabolică cronică tip II, în care leziunile neuronale sunt ireversibile, reprezentând o sechelă a unei tulburări acute (hipoxie severă şi durabilă).

Etiologic, Dixneuf şi Nicolas disting două grupe de encefalopatii metabolice:

— Cu etiologie simplă sau relativ simplă (anoxice şi

respiratorii, hipoglicemiante, prin tulburări hidroelectrolitice şi de echilibru acidobazic, hiperbilirubinemie, boala Wilson, hiperuricemie);

— Cu etiologie complexă (hepatică: comă hepatică adevărată şi comă hepatoportocavă, etilică, carenţială, diabetică, endocrină, uremică, pancreatică, postoperatorie).

L. Popovici şi C. Arseni (1993) propun următoarea clasificare etiologică: 1. encefalopatii infantile: a) encefalopatii infantile acute, secundare unor infecţii, traumatisme etc; b) encefalopatii infantile genetic-enzimatice; c) encefalopatii infantile cronice, sechelare;

2. encefalopatii toxice;

3. encefalopatii clismetabolice şi carenţiale;

4. encefalopatii prin agenţi fizici;

5. encefalopatii de involuţie;

6. alte encefalopatii.

Anatomia patologică. Leziunile topografice ale sistemului nervos central variază în funcţie de factorul etiologic, deşi simptomatologia polimorfă a encefalopatiilor nu poate fi explicată decât prin leziuni difuze. Anoxia produce la nivelul neocortexului în neuronii corticali din straturile II şi V, care sunt foarte sensibili, ceea ce corespunde clasic „necrozei laminare corticale", în paleocortexul hipocampic şi cornul lui Ammon (denumite „sectorul fragil al lui Sommer"), în nucleii cenuşii şi în special, în jumătatea superioară a globilor palidali (în intoxicaţia oxicarbonată). Sunt relativ mai rezistente la anoxie regiunile olfactive şi occipitale ale neocortexului, substanţa albă subcorticală, regiunile diencefalo-mezence-falice şi bulbare din trunchiul cerebral.

Asocierea ischemiei explică frecvenţa leziunilor profunde corticale şi în zonele de frontieră dintre cele două teritorii vasculare. Anoxia pură (stop cardiac, anestezia, altitudinea,

encefalopatia respiratorie) produce leziuni mai ales corticale, în timp ce anoxia anemică (hemoragii, intoxicaţii cu oxid de carbon) este mai ales nucleară (interesează nucleii cenuşii centrali). În anoxia histotoxică (cianuri) leziunile sunt deseori difuze (cortex, substanţă albă, nucleii cenuşii centrali).

Tulburările hidroelectrolitice grave (hipokaliemie, hiponatremie, hipocloremie) produc deseori modificări în metabolismul mielinei (mielinoliză pontică în etilism). Tulburările nutriţionale, în special avitaminozele, produc leziuni neuronale (vacuolizare neuronală, neurofilamente anormale), în corpii mamilari (leziuni gliovasculare în avitaminoza B1), nucleii paraventriculari şi regiunea periapeductală. Toxicele exoşi endogene au o electivitate lezională, ceea ce justifică ipoteza implicării lor în mecanismele enzimatice şi metabolice din sistemul nervos central: bismutul lezează neuronii talamici şi ai cortexului cerebelos; mercurul lezează neuronii din nucleii olivari dinţaţi, nucleul roşu, nucleii motori din coarnele anterioare ale măduvei spinării, neuronii corticali în regiunile calcarine; 5-fluorouracilul distruge electiv celulele Purkinje şi celulele granuloase cerebeloase, nucleii dinţaţi, vestibulari şi olivari inferiori; metiozin-sulfoxamina are toxicitate oligodendroglială.

Encefalopatia portosistemică reprezintă totalitatea tulburărilor neuropsihice produse de insuficienţa hepatică gravă şi de existenţa şunturilor porto-cave; tulburări care anunţă coma hepatică, fără a fi obligatoriu urmată de ea (Voiculescu-1967).

Sindromul neuropsihic din insuficienţele hepatice decompensate biochimic este cunoscut sub denumirea de *encefalopatie porto-cavă cronică* Sherlock (1954), *encefalopatie portală sistemică* Hurlew (1956) sau *encefalopatie hepatică* (Tholen, 1962). În hepatopatiile acute, coma se instalează brusc sau este precedată de tulburări neuropsihice de scurtă durată

(delir, agitaţie psihomotorie, hipertonie tetaniformă sau crize convulsive), în hepatopatiile cronice, simptomele neuropsihice evoluază pe o lungă perioadă de timp şi constau în episoade recurente de stări stuporoase însoţite de semne piramidale şi extrapiramidale, când apare şi o circulaţie poratală sistemică colaterală; pot apărea tulburări neuropsihice particulare (psihoze acute, tremor parkinsonian, mioclonii, accese convulsive, tulburări de conştientă prelungite).

Encefalopatia ciroticilor poate fi reversibilă („stupoare intermitentă episodică" Riddel, 1955, comă hepatică exogenă – Tholen, 1962) atunci când a fost declanşată de factori supraadăugaţi: hemoragii digestive, alimentaţie hiperproteică, pierderi electrolitice, disbacterioze intestinale.

Simptomatologia neuropsihică este dominată de tulburări ale stării de conştientă care pot merge de la obnubilare şi stare confuzională până la comă, deseori existând accese de stupoare episodică cu durată de săptămâni sau luni, cu caracter spontan reversibil şi tendinţă de recădere, alternând cu crize de agitaţie psihomotorie.

Simptomatologia neurologică se manifestă prin cefalee, fenomene dispraxice şi dischinetice de tipul asterixis sau „flapping tremor" (mişcări involuntare scurte de flexie-extensie la nivelul antebraţului, mâinii, degetelor, neregulate, cu frecvenţă de 6 – 9/ secundă, care dispar în repaus), simptome extrapiramidale (rigiditate, facies hipomimic), semne piramidale.

Electroencefalografia decelează modificări importante în electrogeneza corticală, care constau din: apariţia complexelor vârf-undă de tip epileptic, cu origine în nucleii talamici (Folei şi colab. 1950), unde trifazice şi unde lente de tip delta bilaterale, sindroame simetrice de tip 1 – 3 e/s. Patogenia encefalopatiei hepatice este legată de creşterea concentraţiei de amoniac în sânge şi LCR prin perturbarea funcţiei metabolice a ficatului,

precum şi de tulburarea mecanismului de epurare la nivelul celulei nervoase prin interferarea unor circuite oxidative. În mod normal, 50% din amoniacul ajuns la creier este cuplat cu acidul glutamic formând glutamina. Amoniacul induce semnele neuropsihice prin interferarea cu ciclul Krebbs: metabolismul cerebral diminua, consumul de glucoza şi oxigen scad, fluxul cerebral diminua, creşte rezistenţa în vasele cerebrale. Devierea metabolismului cerebral către detoxifierea amoniacului reduce cantitatea de energie necesară activităţii normale cerebrale cu afectarea transmiterii sinaptice şi are loc sintetizarea unor compuşi chimici care acţionează ca falşi neurotransiţători sinaptici, blocând transmiterea acidului gamma-amino-butiric. La dereglarea transmisiei sinaptice se mai adaugă şi tulburările electrolitice (hiponatremie, hipopotase-mie), modificările echilibrului acidobazic (alcaloza) şi scăderea sintezei acetilcolinei.

Edemul cerebral de care este legată apariţia convulsiilor, apare prin intricarea mai multor factori: hemodinamici (creşterea rezistenţei vasculare cerebrale), endocrini (creşterea aldosteronulului circulant), tulburări hidroelectrolitice (retenţie de sodiu şi apă).

Anatomopatologic leziunile sistemului nervos se localizează în nucleul astrocitelor (care sunt în număr crescut, palide, au nuclei giganţi de tipul celulei Alzheimer) din scoarţa cerebrală, nucleii striaţi, nucleul amigdalian, nucleii talamici şi subtalamici, substanţa neagră, nucleul roşu, nucleii punţii şi cerebelului, nucleii Goll şi Burdach, nucleii olivari inferiori.

Tratamentul tulburărilor neuropsihice constă în reducerea conţinutului în amoniac al sângelui şi LCR şi înlăturarea acţiunii pseudoneuro-transmiţătorilor: – sursa principală la aceşti bolnavi o reprezintă proteinele sangvine ajunse în tubul digestiv prin varice esofagiene rupte; se reduce sursa de amoniac prin

aspiraţia gastrică, clisme şi purgative, scăderea florei amoniogenetice şi a ureazei bacteriene din intestin prin administrarea de antibiotice greu resorbabile (neomicină 4 g/24 ore); – administrarea de substanţe care acţionează direct asupra amonimiei (cu efect limitat), glutamaţi, arginină, acid-N-acetilaspartic, sulfat de protamină, biotină, ornitină; – L-dopa, precursor al neurotransmiţătorilor normali, în doză de 4 g/24 ore.

Encefalopatia pancreatică apare în cursul unei pancreatite acute, subacute sau cronice şi este considerată ca fiind produsă de toxemie enzimatică (în pancreatite acute şi subacute) şi de sindromul malabsobţiei (în pancreatite cronice).

Simptomatologia encefalopatiei pancreatice acute apare cel mai frecvent în a doua până la a cincea zi de evoluţie a unei pancreatite acute şi este precedată de simptomatologia „dramei pancreatice": dureri atroce cu sediul în epigastru cu iradiere în centură, vărsături, constipaţie, balonare, stare de şoc. Uneori, semnele encefalopatiei trec pe primul plan, îngreunând recunoaşterea pancreatitei. Tulburările psihice constau în anxietate, agitaţie psihomotorie, stare confuzională, halucinaţii auditive şi vizuale. Uneori, apare comă superficială tranzitorie, urmată de stare confuzională, alteori, comă profundă cu tulburări vegetative grave şi exitus. Semnele neurologice care însoţesc simptomatologia digestivă şi psihică sunt: rigiditate musculară, hiperreflectivitate osteotendinoasă, abolirea reflexelor cutanate (plantare, abdominale, cremasteriene), uneori, accese de contractură opistotonus, hemiplegie, tetraplegie, paralizie facială, sindrom vestibular, sindrom cerebelos, diplopie cu paralizii de oculomomotori. În pancreatitele cronice au fost descrise reacţii psihice bizare (stări delirante, râs nemotivat), tulburări de vorbire, semne piramidale şi extrapiramidale, apraxie, hemianopsie, fenomene ce par a fi produse de tromboflebite

migratorii care însoţesc evoluţia unei pancreatite cronice.

Patogenia encefalopatiei pancreatice acute este dominată de prezenţa fermenţilor pancreatici care trec în circulaţie, traversează bariera hema-toencefalică, ajung la creier producând digestie mielinică, şi de tulburările circulatorii care produc anoxie cerebrală. Se mai pot adăuga tulburări hidroelectrolitice şi acidoză cu hiperglicemie care apar în evoluţia pancreatitelor acute grave.

Anatomopatologic leziunile predomină în trunchiul cerebral, cerebel şi talamus şi constau din leziuni mielinice dispuse în focare diseminate sau perivascular, leziuni de necroză neuronală, cromatoliză, cu reacţie astro-citară (glioză hipertrofică). Vasele cerebrale sunt îndemne.

Encefalopatia uremică apare ca stadiu final în suferinţa renală acută şi cronică, prin fenomene de intoxicaţie endogenă.

Simptomatologia encefalopatiei uremice este precedată şi însoţită de bogate manifestări ale sindromului uremie (digestive, cardiovasculare, respiratorii, cutanate). Suferinţele sistemului nervos se manifestă prin:

— Tulburări psihice ca fatigabilitate, uşoară iritabilitate, stări confuzionale pasagere, inversarea ritmului somn-veghe, ideaţie lentă, sindroame psihotice complexe, perioade de obnubilare care pot evolua spre alterarea gravă a stării de conştientă, stupor, comă;

— Sindrom meningeal cu modificări ale LCR (hiperalbuminorahie, pleiocitoză cu creşterea numărului de limfocite, polinucleare sau mononucleare;

— Manifestări neurologice care constau în tulburări motorii – mioclonii localizate mai ales la membrele superioare, dar şi facial, uni- sau bilaterale, simetrice sau asimetrice, convulsii localizate sau generalizate, crize de tetanie, semne piramidale uni- sau bilaterale, monosau hemipareze tranzitorii,

deseori Babiński bilateral; tulburări de sensibilitate, dureri cu localizare variată, parestezii în extremităţi, crampe musculare nocturne în moleţi şi senzaţia de deget mort prin crize de vasoconstricţie; uneori, semne extrapiramidale şi cerebeloase, tulburări trofice-amiotrofii în special în musculatura coapsei ca urmare a catabolismului proteic endogen crescut.

În insuficienţele renale cu hipertensiune arterială apar frecvent semne de suferinţă a nervilor cranieni prin angiospasme retiniene sau cerebrale (ambliopii, amauroze monosau binoculare tranzitorii şi reversibile, hemianopsie omonimă fugace, cecitate corticală, scotoame, modificări ale fundului de ochi sub forma retinopatiei angiospastice; tulburări din partea oculomotorilor, facialului, acustico-vestibularului; modificări EEG: ritmuri lente, descărcări epileptiforme, uneori hipersincronie lentă, unde lente generalizate neregulate, semne de focar iritativ, localizate sau bilaterale.

Patogenia encefalopatiei uremice este legată de acumularea produşilor de catabolism azotat care interfera cu mecanismele cerebrale enzimatice (degradarea acidului piruvic urmează o cale deviată, anoxidativă cu formarea în exces de acetonă şi butilenglicol responsabile de tulburările de conştientă) modifică permeabilitatea barierei hematoencefalice cu pătrunderea în sistemul nervos central a unor substanţe toxice (uree, guanidină) şi apariţia edemului cerebral, la care concură şi tulburările electrolitice şi acidoză.

Tratamentul encefalopatiei uremice urmăreşte restabilirea echilibrului hidroelectrolitic şi a funcţiei renale.

Hemodializa indicată la uremiei cu complicaţii neurologice poate genera ea însăşi tulburări neuropsihice (encefalopatie de hemodializa) atât în timpul, cât şi după efectuarea ei: somnolenţă, iritabilitate, cefalee, greaţă vărsături, fasciculaţii, mioclonii, stări confuzionale şi halucinatorii şi chiar comă. Mai

rar, hemodializa se poate complica cu encefalopatia Wernicke şi mielinoliză pontină centrală (halucinaţii, edem papilar, LCR sangvinolent, Babiński bilateral, tulburări psihice).

Encefalopatia hipoglicemică. Importanţa consumului de glucoza pentru nevoile energetice ale creierului, precum şi slabele rezerve în glucoza, explică rapiditatea şi severitatea repercusiunilor cerebrale ale hipoglicemiei.

Encefalopatia hipoglicemică se poate manifesta sub mai multe forme: comă hipoglicemică clasică, cu transpiraţii abundente, Babiński bilateral, hipotermie, uneori accese de decerebrare; crize de epilepsie generalizată sau focale; semne neurologice de focar: hemiplegie, cecitate corticală, prozopagnozie; episoade confuzionale cu tulburări de comportament. Crizele pasagere de hipoglicemie se anunţă prin senzaţie de foame imperioasă, transpiraţii, tremurături, anxietate şi cefalee. În formele grave, intrarea în comă se face progresiv, fiind precedată de numeroase semne neurologice şi psihice: mutism akinetic, sindrom piramidal, contracturi în flexie sau în extensie, mişcări involuntare de tip coreoatetozic, paralizii de nervi cranieni, accese epileptiforme precedate de confuzie sau comă (crize de epilepsie inversată).

Electroencefalografic, se constată hipersensibilitate la hiperpnee (apariţia rapidă a unei activităţi lente de amplitudine mare, care persistă după terminarea hiperventilaţiei). Paralel cu scăderea glicemiei, diminua ritmul alfa, apare activitatea tetha şi delta, intricată uneori cu elemente paroxistice. Modificările EEG dispar rapid după administrarea de glucoza; în cazurile în care se prelungeşte, apar modificări ireversibile.

Patogenia hipoglicemiei este variată, putând apărea în: hiperinsu-linism, insuficienţă de aport glucidic, insuficienţa mecanismelor hiperglicemiante, supradozarea insulinei la un bolnav cu diabet zaharat insu-lino-dependent, consum endogen

crescut de glucoza (intoxicaţie acută etanolică, neoplazii).

Tratamentul constă în administrarea de urgenţă a serului glucozat hiperton pe cale intravenoasă, după prelevarea sângelui, fără a aştepta rezultatul glicemiei. În coma hipoglicemică întârzierea corectării glicemiei nu poate evita moartea neuronală şi deci decesul bolnavului.

Encefalopatiile prin tulburarea echilibrului hidroelectrolitic (apă şi sodiu) sunt complexe, deseori greu de individualizat, fiind intricate cu alte encefalopatii metabolice: hepatică, uremică, hipoglicemică, hiperglicemică, respiratorie, endocrină.

Encefalopatia hipoosmolară descrisă de Rowntrée 1929, produsă de hiperhidratarea celulară, frecvent însoţită de hipoosmolaritatea sectorului extracelular, se manifestă clinic prin: crampe musculare, cefalee, tulburări psihice, convulsii (frecvente la copil, rare la adult). Există o formă rară a sindromului Schwartz-Barrter, care constă în confuzie, tulburări comportamentale, convulsii generalizate datorate intoxicaţiei celulare cu apă.

Encefalopatia hiperosmolară caracterizată prin hiperosmolaritate plasmatică, indusă fie de hipernatremie, fie de hiperglicemie majoră, fie de ambele tulburări combinate, se caracterizează clinic prin tulburări musculare, neuropsihice, crize convulsive localizate sau generalizate. Se întâlneşte frecvent în diabet, pancreatite, arsuri severe, insuficienţa aportului hidric, aport sodat crescut, toxicoze, gastroenterite severe, erori de hemodializă. Diabetul zaharat este o cauză importantă a encefalopatiilor metabolice.

Fiziopatologia comei care survine în cursul acidocetozei diabetice rămâne încă incomplet elucidată; rolul diverselor perturbaţii metabolice pe care le prezintă aceşti bolnavi (acidoză, creşterea corpilor cetonici, deshidratare, hiperosmolaritate plasmatică) este apreciat diferit.

Tratamentul comei diabetice acidocetozice este urmat, deseori, în ciuda unei corecţii rapide a dezechilibrelor biologice, de o evoluţie către agravare şi moarte prin edem cerebral. După reducerea hipoglicemiei se menţine un grandient osmolar prin persistenţa unei hiperosmolarităţi intracelulare, rezultate din acumularea polizaharidelor.

Encefalopatii endocrine. *Encefalopatia tireotoxică*, greu de diagnosticat, apare în hipertiroidism şi se manifestă clinic prin tulburări bulbare acute, astenie fizică, fatigabilitate musculară cu paralizii ale muşchilor faringelui (disfagie), mai rar paralizia vălului palatin, a corzilor vocale, a muşchilor oculari şi faciali. Mai pot apărea tulburări afazice, apraxice, extrapiramidale (mişcări coreiforme), stări confuzionale, insomnii. Examenul anatomopatologic al creierului nu arată modificări semnificative. EEG arată activitatea lentă difuză, dezorganizată, salve scurte de unde lente, bilaterale, la fiecare 5 – 20 secunde.

Encefalopatia Addisoniană din insuficienţa suprarenală acută se caracterizează prin vărsături, confuzie, delir, crize convulsive, tulburări de conştientă, comă şi chiar exitus, ele însoţind colapsul vascular, hipotermia şi hipoglicemia.

Ecefalopatia hipertensivă reprezintă un sindrom acut şi tranzitoriu, în care hipertensiunea arterială severă se asociază cu cefalee, tulburări ale stării de conştientă (somnolenţă, obnubilare, confuzie, dezorientare temporo-spaţială, tulburări de memorie, în cazuri grave comă) şi semne neurologice de focar minore determinate de spasm arterial sau absenţe (tulburări vizuale, ambliopie, edem papilar, cecitate corticală), crize convulsive generalizate sau focale motorii, senzoriale ori psihomotorii.

Simptomatologia este reversibilă la tratamentul hipotensor, care trebuie instituit rapid.

Electroencefalograma arată modificări nespecifice care

constau în încetinirea ritmurilor cerebrale, cu traseu dominant de unde lente, deseori cu vârfuri simetrice şi sincrone în regiunea occipitală, unde ritmul de fond alfa este dispărut.

Din punct de vedere patogenic, encefalopatia hipertensivă este consecinţa agresiunii mecanice brutale asupra peretelui arteriolar şi capilar la un puseu de hipertensiune arterială care depăşeşte capacitatea de autoreglare. Aceasta are drept consecinţă o creştere iniţială a debitului sangvin cerebral, predominant în regiunea posterioară (frontiera dintre trei mari teritorii arteriale), fiind urmată de scăderea lui secundară (Johansson 1974), când apare edemul cerebral. Edemul cerebral este responsabil de semnele clinice şi explică reversibilitatea completă a simptomatologiei sub tratament adecvat.

Tratamentul constă în scăderea urgentă şi eficace a tensiunii arteriale şi reducerea edemului cerebral prin soluţii osmotic active. Corticosteroizii sunt contraindicaţi datorită efectului lor hipertensiv. Trebuie tratate crizele epileptice repetate, tulburările respiratorii (acumularea de dioxid de carbon are acţiune vasodilatatoare şi agravează edemul cerebral) şi prevenite complicaţiile de decubit.

Encefalopatia respiratorie reprezintă manifestarea cerebrală a insuficienţei cronice decompensate. Tulburările psihice domină tabloul clinic: tulburarea ritmului somn-veghe cu somnolenţă diurnă şi insomnie nocturnă, fatigabilitate intelectuală, indiferentism, stări de deprimare sau agitaţie, tulburări de atenţie, de memorie, de afectivitate, stări de obnubilare mergând până la comă. Se asociază deseori mişcări anormale ale extremităţilor (forme cu secuse mioclonice sau cu flapping tremor). Există forme pseudotumorale cu semne de hipertensiune intracraniană (cefalee, edem papilar) sau cu semne neurologice de focar (hemipareze, asimetrie de reflexe, grasping). Apariţia crizelor epileptice este o eventualitate rară,

dar posibilă.

Modificările EEG merg de la distitmie minoră cu salve de tetha şi delta hipersincrone, până la dezorganizarea traseului, cu ritmuri delta difuze, fără reactivitate.

Patogenia encefalopatiei respiratorii este complexă datorită efectelor hipoxiei, adăugându-se cele ale hipercapniei a cărei nocivitate ţine de acidoza celulară pe care o produce. Pe de altă parte, hipoxia şi hipercapnia produc vasodilataţie cerebrală intensă care explică prezenţa hipertensiuniii înţarcraniene la unii bolnavi. Poliglobulia care creşte vâscozitatea sangvină poate contribui la agravarea suferinţei cerebrale. Evoluţia encefalopatiei respiratorii este în funcţie de posibilitatea de ameliorare a ventilaţiei alveolare. Atunci când ea poate fi obţinută se observă o ameliorare uneori spectaculară clinic şi EEG, paralel cu creşterea de saturaţie în oxigen a hemoglobinei şi scăderea presiunii parţiale a dioxidului de carbon.

Encefalopatia paraneoplazică. În cursul evoluţiei unui cancer extracerebral pot să apară diverse manifestări neurologice, consecutive creşterii tumorale, cu caracter evolutiv, fără să fie date de o metastază, leziunile histopatologice din sistemul nervos fiind caracterizate printr-un proces degenerativ. Guchard şi colab. (1956) propun termenul de „paraneoplazie", iar Wehlinger de „tulburare metacarcinomatoasă". Wariety şi colab. (1964) definesc sindromul paraneoplazie ca pe un ansamblu de manifestări clinice variate (neurologice, endocrine, hematologice etc.) a căror exteriorizare este în raport cu existenţa unui cancer, evoluază paralel cu evoluţia cancerului, dispare odată cu ablaţia tumorii maligne şi reapare cu ocazia unei recidive sau a unei metastaze.

Caracteristicile sindromului paraneoplazie sunt: predominanţa clinică asupra manifestării tumorii primitive, diversitatea acestor manifestări şi absenţa unui substrat

histologic specific. Toate tumorile maligne, inclusiv cele cerebrale pot genera complicaţii neurologice paraneoplazice, dar cele mai frecvente se găsesc în epiteliomul bronhopulmonar cu celule mici. Manifestări paraneoplazice mai apar în cancerele de sân, rinichi, prostată etc. Şi în afecţiuni de sistem ca: boala Hodgkin, leucemie, disglobulinemii, mielom, afecţiuni ale sistemului reticuloendotelial. Vârsta la care pot apărea aceste complicaţii este diferită, cel mai frecvent fiind întâlnite între 40 şi 60 de ani. Sexul masculin este de 2 – 3 ori mai interesat.

După predominanţa focarelor lezionale encefalopatia paraneoplazică poate fi clasificată în: 1. leucoencealopatia multifocală progresivă, care interesează în focare multiple substanţa albă. Această formă a fost descrisă mai frecvent în leucoze, limfom folicular gigant, boala Hodgkin; 2. poliencefalopatia difuză. Leziunile sunt atât în substanţa albă, cât mai ales în cea cenuşie.

După sediul predominant al leziunilor poate fi: polioencefalopatia de emisferă cerebrală, cu variantă limbică (encefalopatia paraneoplazică limbică), în care leziunea predomină în cortexul orbital, girus cinguli, hipocamp, amigdale; – encefalopatia cerebeloasă, în care predomină degenerescenta cortexului cerebelos; – encefalopatia de trunchi cerebral, în care leziunile sunt tot de tip degenerativ situate la nivelul trunchiului cerebral, în special la nivelul celulei ganglionare nucleilor nervilor cranieni. Simptomatologia depinde de sediul leziunii anatomopatologice, fiind foarte variată, putând îmbrăca forme cu simptome de focar, deficitar sau iritativ.

În polioencefalopatia difuză cu cointeresarea substanţei cenuşii, există predominant simptome psihice de la simple confuzii până la tulburări psihice grave. În forma de degenerescentă cerebeloasă subacută se constată fenomene cerebeloase; în encefalopatia de trunchi cerebral, predomină

simptome din partea nervilor cranieni.

1. *Leucoencefalopatia multifocală progresivă*. Din punct de vedere ana-tomopatologic, leziunile se găsesc la nivelul emisferelor cerebrale, predominant în jumătatea posterioară, cu focare frecvente în ganglionii bazali, cu interesarea uneori şi a trunchiului cerebral şi a cerebelului. Leziunile sistemului nervos central constau în demielinizări şi astrocitoză cu incluzii intracelulare în astrocite şi uneori focare de cerebromalacie („ramolismentul alb al canceroşilor"). S-au găsit şi leziuni inflamatorii, caracterizate prin infiltraţii limfocitare în leptomeninge, cortex cerebral, substanţa cenuşie din măduvă şi trunchiul cerebral, care formează manşoane perivasculare asociate cu noduli de proliferare microglială şi uneori cu focare hemoragice. Clinic, debutul encefalopatiei multifocale progresive poate fi reprezentat iniţial de tulburări psihice asociate cu deficite senzitivomotorii localizate. Uneori, aceste deficite pot fi semnele inaugurale. Evoluţia este progresivă printr-o agravare continuă, progresivă fără remisiuni, semnele inaugurale completându-se, devenind bilaterale; apar: afazie, sindrom cerebelos, mişcări involuntare de tip coreic. În faza avansată, majoritatea cazurilor au cecitate şi tablou demenţial.

Durata afecţiunii este scurtă, în forme lente nedepăşind 6 luni până la exitus.

2. *Encefalopatia limbică paraneoplazică*. Leziunile anatomopatologice sunt reprezentate de degenerarea substanţei cenuşii cerebrale (dispariţia neuronală, proliferarea microglială) din amigdale, hipocamp, girus parahipocampic. Simptomatologia se traduce prin: tulburări de memorie, de caracter şi de comportament; au fost descrise în unele cazuri accese epileptice, agnozie vizuală, sindrom confuzional, semne demenţiale.

3. *Encefalopatia cerebeloasă paraneoplazică*. Anatomopatologic predomină degenerescenta cortexului

cerebelos. Leziunile constau dintr-o dispariţie a celulelor Purkinje, atât în paleocât şi în neocerbel. S-au mai descris leziuni degenerative ale pedunculilor cerebeloşi, precum şi modificări de aspect inflamator şi activitate microglială difuză. Tabloul clinic este dominat de sindromul clinic cerebelos.

4. *Encefalopatia paraneoplazică de trunchi cerebral*. La nivelul trunchiului cerebral, leziunile sunt degenerative (demielinizare), localizate mai ales la nivelul celulelor ganglionare ale nucleilor cranieni. Clinic s-au descris paralizii succesive ale multor perechi de nervi cranieni. Cei mai atinşi sunt nervii oculomotori şi ai planşeului ventriculului IV. Prezenţa simptomatologiei polimorfe, în encefalopatia paraneoplazică, de o complexitate şi o variabilitate deosebită, ridică probleme de diagnostic diferenţial cu carcinomatoza meningocerebrală. Pentru precizarea diagnosticului oricărui bolnav cu astfel de simptomatologie, devine obligatoriu utilizarea întregului arsenal de investigaţii paraclinice.

Encefalopatia Biswanger, numită iniţial *encefalopatia subcorticală progresivă*, este o boală progresivă, vasculară rară, cu un tablou morfologic bine delimitat. Apare, în general în fazele avansate ale bolii hipertensive, faze în care leziunile arteriolare date de hipertensiunea arterială se asociază leziunilor arterelor mari date de ateroscleroză. După mulţi autori, encefalopatia Biswanger s-ar datora puseurilor repetate de edem cerebral din hipertensiunea arterială prelungită. Morfopatologic, în forma pură descrisă de Biswanger, cortexul şi fibrele arcuate ar fi intacţi, leziunea interesând doar substanţa albă, predominant în lobii temporali şi occipitali. Substanţa albă apare mult atrofiată, coarnele occipitale şi temporale ale ventriculilor laterali fiind mult dilatate. Mai pot apărea ramolismente subcorticale, ramolismente lineare sau laminare în scoarţă, aspecte de atrofie granulară a cortexului, necroză parenchimatoasă electivă.

Mielopatii

Crisanda Tudoran în cadrul maladiilor viscerale, pot apărea manifestări neurologice cu localizare la nivelul măduvei spinării (mielopatii secundare).

Boli ale aparatului digestiv ca: ciroza hepatică, stomacul operat, boala Banti, boala Whipple pot asocia tulburări la nivel spinal.

Mielopatia portosistemică, ce poate să apară în cursul unei ciroze hepatice, este produsă de leziuni de demielinizare la nivelul cordoanelor laterale ale măduvei. Clinic, se manifestă printr-o paraplegie spasmodică cu hipertonie, hiperreflectivitate osteotendinoasă, clonus al rotulei şi al piciorului, Babiński bilateral şi abolirea reflexelor cutanate abdominale. Apariţia mielopatiei, care nu este în raport cu tipul histologic al cirozei, întunecă prognosticul bolnavului.

Boala Banti caracterizată clinic prin splenomegalie cronică cu inducere secundară a cirozei hepatice poate determina diverse manifestări neurologice printre care şi sindromul de mieloză funiculară la care examenul neurologic evidenţiază: sindrom bipiramidal de tipul paraparezei spastice, sindrom de cordoane posterioare caracterizat prin abolirea sensibilităţii profunde conştiente, tulburări de sensibilitate superficială, distal la nivelul degetelor, şi ataxie. În cadrul stomacului operat, gastrectomiile parţiale pot induce carenţă de vitamina B_{12}, care se poate asocia cu paraplegie spasmodică produsă de demielinizări ale fasciculelor piramidale.

Sindromul de malabsorbţie din enteropatia glutenică determină frecvent semne neurologice de tip periferic, cerebral şi atingeri medulare cu semne de suferinţă a fasciculului spinocerebelos, a cordoanelor posterioare şi semne piramidale discrete.

Boala Whipple sau *hipodistrofia intestinală*, produsă de

Corine-bacterium anaerobum, are ca simptomatologie dominantă suferinţa digestivă (diaree, denutriţie, steatoree, abdomen destins de volum cu mase tumorale la nivelul hipogastrului şi fosei iliace drepte), la care se poate asocia suferinţa măduvei spinării prin infiltrare de celule gigante multinucleate, „spumoase" PAS pozitive, producând clinic paraplegie spastică progresivă sau tablou de compresie medulară cu dublu sindrom Brown-Sequard.

Diabetul zaharat determină frecvent complicaţii neurologice prin disfuncţia metabolică, modificări ischemice şi la nivelul sistemului nervos central. Mielopatiile se întâlnesc rar în cadrul manifestărilor nervoase secundare diabetului şi pot îmbrăca tablouri clinice de scleroză combinată diabetică, pseudotabes periferic, sindrom seringomielic şi sindrom SLA.

Bolile hematologice se însoţesc adesea de manifestări nervoase. Anemiile, mai ales cele cronice, pot determina tulburări de motilitate, sensibilitate şi coordonare, conturând tabloul mieloanemic. Tulburările de motilitate produse de afectarea fasciculului piramidal se manifestă predominant distal prin scăderea forţei musculare. Pareza predomină la membrele inferioare, determinând parapareza spastică; reflexele osteo-tendinoase sunt vii, cele abdominale sunt abolite şi frecvent se asociază semnul Babiński bilateral. Când tulburările de sensibilitate profundă, care sunt mai importante la nivelul membrelor inferioare, sunt prezente, ROT pot fi abolite, deşi coexistă leziuni piramidale şi apar mişcări pseudoatetozice. Hipoestezia superficială mai puţin marcată este dispusă distal la nivelul extremităţilor. Se asociază tulburări sfincteriene (micţiuni dificile cu tendinţă la retenţii).

Anemiile macrocitare (biermeriene şi parabiermeriene) se însoţesc frecvent de mieloză funiculară (degenerarea combinată subacută a măduvei spinării sau sindromul de fibre lungi), fiind

determinată de procese degenerative mai ales la nivelul cordoanelor posterioare şi laterale.

Poliglobulia asociază rar manifestări mielopatice. S-au descris mie-lite transverse de origine venoasă, mielomalacie prin tromboze venoase, scleroze combinate, forme pseudotabetice prin degenerescenta cordoanelor posterioare.

Leucemiile acute sau *cronice* pot determina sindrom de secţiune medulară cu paraplegie flască prin infiltrare leucemică la nivelul spinal. Debutul mielopatiei leucemice poate fi insidios cu dureri la nivelul coloanei sau pe traiectul nervului sciatic. Alteori, primele manifestări sunt paresteziile şi fatigabilitatea în membrele inferioare. Treptat, se instalează paraplegie, tulburări de sensibilitate cu nivel şi tulburări sfincteriene. Există şi cazuri când tabloul clinic se instalează brusc tabloul clinic de secţiune medulară acută. Mielopatia leucemică se poate dezvolta în orice fază a evoluţiei leucemiei, dar apare frecvent la bolnavii la care boala hematologică nu este cunoscută. În alte cazuri apar semne de mieloză funiculară similară cu cele din sindromul neuroanemic, datorită carenţei de acid folic din cursul leucemiei acute cu dezvoltarea megaloblastozei medulare.

În cadrul hemofiliilor, sângerările pot afecta şi măduva spinării, determinând hematomielie sau compresie medulară prin hemoragii sub sau epidurale.

Boala Hodgkin se însoţeşte de manifestări radiculomedulare, determinate de infiltrarea limfogranulomatoasă a măduvei. Debutul manifestărilor spinale este dominat de durere, care iniţial este de mică intensitate şi tranzitorie, devenind ulterior persistentă şi violenţă, uni-sau bilateral, fiind localizată de cele mai multe ori la nivelul coloanei cervicale şi dorsale (în funcţie de teritoriul ganglionilor rahidieni interesaţi. *Tabloul radicular* se completează în timp cu deficit motor de tip paraplegie spastică cu fenomene de automatism

medular şi tulburări de sensibilitate (de la hipoestezie discretă la anestezie totală). Se mai pot întâlni sindrom Brown-Sequard sau secţiune medulară totală. Compresiunile vasculare realizate de infiltraţii granulomatoase pot determina de la ischemii medulare segmentare până la mielomalacie difuză. Tabloul neurologic din cadrul bolii Hodgkin poate îmbrăca şi forma poliomielitei subacute (pareză musculară progresivă însoţită de atrofii musculare iniţial la muşchii proximali ai membrelor cu evoluţie progresivă spre extremitatea distală) determinată de degenerarea neuronilor din coarnele anterioare ale măduvei spinării. Tabloul radiculomedular din boala Hodgkin se remite sub radioterapie.

Mielomul multiplu, produs de prezenţa şi proliferarea anormală a plasmocitelor, se complică frecvent cu sindroame radiculomedulare, prin infiltrarea plasmocitelor osteoepidural, producând compresiuni la nivelul rădăcinilor nervilor rahidieni, măduvei spinării şi vaselor radiculo-spinale. Cea mai întâlnită complicaţie a mielomului la nivel spinal este compresia medulară care poate fi primul simptom al bolii. Compresiunea poate fi determinată de extensia de la o vertebră adiacentă de ţesut epidural invadat, fără interesare vertebrală, de prezenţa tumorilor ami-loide sau prin compresia vaselor radiculospinale. Regiunea cea mai interesată este cea dorsală. Clinic, se manifestă prin parapareză, tulburări de sensibilitate şi tulburări sfincteriene.

Sindromul Waldenstrom, care asociază exces de macroglobuline cu proliferare de celule reticulolimfoplasmocitare poate afecta măduva prin infiltrare de plasmocite, prin prezenţa de noduli şi mase tumorale prin hemoragii şi malarie. Manifestarea clinică dominantă este paraplegia.

Determinările medulare în sarcoidoză sunt rare şi sunt

determinate în principal de arahnoidită spinală.

Colagenozele sunt afecţiuni caracterizate printr-o inflamaţie cronică nesupurativă mai mult sau mai puţin diseminată de cauze obscure (Ryckewaert 1970). Ele pot produce tulburări la nivelul sistemului nervos cu apariţia fenomenelor neurologice. Manifestările medulare sunt rar întâlnite în evoluţia bolilor de colagen.

Lupusul eritematos difuz se poate însoţi de mielită transversă, iar poliartrita reumatoidă poate determina sindrom seringomielic complet sau disociat.

Sindroamele paraneoplazice medulare sunt determinate de efectele toxice sau clismetabolice nemetastatice ale cancerului la nivel spinal. Ele pot precede sau însoţi semnele neoplasmului.

Mielopatia paraneoplazică poate însoţi evoluţia oricărui cancer. Ea poate fi acută, debutând brusc cu paraplegie flască, abolirea reflexelor, anestezie totală cu nivel, tulburări sfincteriene, având evoluţie fatală în câteva săptămâni. Apare mai ales în cancerul bronşic, prostatic şi tiroidian.

Mieloza funiculară întâlnită în cancerul gastric se manifestă prin tulburări de sensibilitate profundă, ataxie pseudotabetică, abolirea reflexelor, Babiński bilateral, fiind determinate de leziuni degenerative simetrice la nivel medular.

Neuromielopatiile motorii, întâlnite în cancerul de sân şi reticu-losarcom sunt determinate de leziuni la nivelul cornului anterior al măduvei; se pot asocia cu leziuni ale fasciculului piramidal, determinând un sindrom de tip scleroză laterală amiotrofică atipică.

Neuropatii din bolile sistemice

Emil Tufănoiu

Neuropatiile din bolile sistemice au fost enumerate la capitolul neuropatii periferice. Câteva entităţi mai rare sau mai recent definite merită să fie totuşi menţionate.

Neuropatia din boala Tanger care este o boală ereditară cu transmitere autosomal recesivă şi se datorează deficitului alfa lipoproteinelor plasmatice. Clinic, se manifestă printr-o neuropatie periferică ce afectează şi nervii cranieni. La examenul fundului de gât se evidenţiază amigdalele alb-gălbui pe fondul portocaliu al mucoasei faringiene. Diagnosticul de boală este confirmat de dozarea alfa-lipoproteinelor serios.

Neuropatia din boala Fabry (angiokeratoma corporis difuziuni) este o boală ereditară cu transmisie recesivă legată de sex, fiind determinată de deficitul unei enzime glicolitice de tipul ceramid-trihexozidazei şi depunerea de ceramid-trihexozide în vasele sangvine şi ţesuturi. Bolnavii prezintă erupţii de mici angioame cu diametru de 1 – 3 mm de culoare roşie, grupate şi localizate într-o anumită regiune, de obicei pelviană şi în jurul ombilicului. Neurologic, boala se manifestă printr-o polineuropatie senzitivă, caracterizată prin dureri localizate la membre, la care se asociază furnicături şi parestezii. Se datorează acumulării de glicolipid în *vasa nervorum*.

Neuropatia din neuroborelioze. Boala este produsă de către Spiro-cheta *Borrelia burghorferi*, transmisă la om prin muşcătură de căpuşă. Incidenţa sa este în continuă creştere. Se citează mai frecvent la bărbaţi şi se întâlneşte mai des în mediul rural. Este o afecţiune sistemică (cu manifestări cutanate, articulare), dar afectarea principală este a sistemului nervos (în 90% din cazuri). Din anamneză bolnavilor (30 % din cazuri) se evidenţiază muşcătura de căpuşă. La l-16 zile, în medie 3 zile de la muşcătură, apare eritemul migrans, la aproximativ 50 % din bolnavi.

Cea mai frecventă manifestare a sistemului nervos este *radiculita senzitivă dureroasă*. Pe cazurile lui Hansen este întâlnită la 86% din bolnavi şi apare la 5 – 90 zile (mai frecvent la 19 zile) de la apariţia eritemului migrans. Durerea debutează în

jurul eritemului; apoi migrează şi devine mai intensă în regiunea axială în special în zona interscapulo-vertebrală. Durerea este foarte intensă. Bolnavii nu au mai avut o durere de o intensitate asemănătoare, variază de la o zi la alta şi este mai intensă nocturn. Acest ultim aspect este considerat tipic. Durerea are de obicei un caracter de arsură. Se asociază cu o zonă redusă de hiperestezie sau disestezie. Ocazional, durerea poate fi descrisă ca o centură în jurul trunchiului. Nu cedează la antalgice obişnuite şi opiacee. La 25 % dintre bolnavi, durerea este singura manifestare, neasociindu-se cu alte manifestări neurologice.

Diagnosticul diferenţial se face cu: herpes zoster, compresiune radicu-lară cervicală sau lombară, neuropatie de plex brahial, polimialgie reumatică, infarct de miocard sau litiază renoureterală. În unele cazuri, bolnavii prezintă neuropatia nervilor cranieni iar în alte cazuri, prezintă pareze ale membrului superior sau inferior cu distribuţie radiculară.

Mieloradiculita nu este rară. Bolnavii mai pot prezenta meningită, encefalită, encefalomielită sau mielită pură (vezi capitolele respective). La puncţia lombară se evidenţiază pleiocitoza care orientează diagnosticul (aproximativ 160 elemente / mm^3). Anticorpii anti-Borrelia-burgdorferi în lichidul cefalorahidian se găsesc în titru ridicat şi confirmă diagnosticul.

Tratamentul se face cu penicilină în doză de 20 milioane unităţi pe zi, pe o durată de 10 zile. Vindecarea se produce în cele mai multe cazuri. Capitolul neuropatiilor induse de medicamente, deschis de tratamentul cu tuberculostatice este şi el completat continuu. Astfel sunt descrise polineuropatiile după droguri antiaritmice cardiace ce apare la aproximativ 25% dintre bolnavii trataţi. Cele mai frecvente medicamente anti-ritmice ce produc neuropatii sunt: amiodarona, propafenona, flecainida şi altele. Mai recent s-au descris neuropatiile asociate tratamentului cu simvastatin, un hipocolesterolemiant ce inhibă formarea

colesterolului prin inhibiţia enzimei hidroxi-metil-glutaril – ca reductaze.

Se pare ca neuropatia este de tip neuropatic la nivelul cornului anterior al măduvei spinării şi la nivelul neuronului din ganglionul senzitiv al măduvei spinării. Nu toate cazurile se recuperează după întreruperea tratamentului.

Descrierea neuropatiilor în bolile sistemice ar putea continua, dar lipsa de spaţiu ne face să ne oprim aici.

Afecţiuni musculare secundare bolilor sistemice

Emil Tufănoiu

Masa musculară reprezintă 30 – 40 % (25 kg) din masa corpului. Este uşor de înţeles că muşchii sunt deseori expuşi la agresiuni externe (toxice, traumatice, infecţioase, parazitare), la afecţiuni proprii ale muşchiului (inflamatorii, tumorale, distrofice, tezaurizmoze) precum şi în cadrul bolilor interne (boli endocrine, diselectrolitemii, neoplazii, boli de sânge, boli digestive). Cel mai frecvent, muşchiul este afectat în bolile tiroidiene, atât în hipertiroidism, cât şi în hipotiroidism.

Mielopatiile din hipertiroidism. Suferinţa muşchiului se exprimă prin miopatie tireotoxică cronică prin oftalmoplegie asociată exoftalmiei, şi prin miopatie tiriotoxică acută.

Miopatia tireotoxică cronică este cea mai frecventă formă de miopatie întâlnită în cadrul hipertiroidismului. Se manifestă prin pareze musculare proximale, ce se pot extinde ulterior, şi reflexe osteoten-dinoase vii. Bolnavii prezintă de obicei dureri musculare în timpul efortului. La aceşti bolnavi se întâlnesc mai frecvent miastenia gravis şi paralizia periodică familială. Bolnavii prezintă impregnare tiroidiană. Examenul histopatologic relevă vacuolizarea fibrelor musculare cu pierderea striaţiunilor transversale şi infiltraţie grasă.

Miopatia tireotoxică acută se manifestă prin paralizii musculare extinse uneori la muşchii inervaţi de nervii cranieni

precum şi la muşchi respiratori. Bolnavii nu au tulburări de sensibilitate obiectivă.

Oftalmoplegia tireotoxică este asociată exoftalmiei. Se asociază de asemenea cu edem conjunctival şi palpebral. Odată instalată, oftalmoplegia nu mai cedează. Se datorează unei miozite cronice hipertrofice a muşchilor oculomotori.

Diagnosticul de miopatie hipertiroidiană se pune pe baza diagnosticului de hipertiroidism confirmat prin dozarea hormonilor tiroidieni (T3-T4).

Miopatiile din hipertiroidism a musculaturii se manifestă prin pseudohipertrofie generalizată sau localizată, bolnavii având uneori aspect atletic. Hipertrofia musculară nu se asociază cu creşterea forţei musculare. Uneori, bolnavii prezintă atrofie musculară localizată la musculatura gâtului şi a extremităţilor. La percuţie bolnavii prezintă reacţie pseudomiotonică. Relaxarea musculară este întârziată. Examenul histopatologic evidenţiază acumulare de produşi de tip mucopolizaharidic la nivelul fibrei musculare, fibroză şi uneori infiltrat inflamator.

Afecţiuni musculare din hiperparatiroidism. Boala este produsă de hipersecreţia de parathormon prin tumori de paratiroidă hipersecretante (adenoame, adenocarcinoame) sau hiperplazia difuză a glandei paratiroide. Alteori, hipersecreţia de parathormon este secundară bolilor digestive sau renale. Clinic, bolnavii prezintă oboseală, dureri musculare în muşchii spatelui şi ai membrelor inferioare. Mersul este dificil. Bolnavii prezintă uneori pareze musculare. Diagnosticul poate fi dificil când boala se manifestă exclusiv prin semne musculare, fără modificări osoase. Creşterea calcemiei la valori mai mari de 11 – 20 mg/dl, hipercal-ciuria şi hipofosfaturia confirmă diagnosticul.

Hipoparatiroidismul se manifestă la nivel muscular prin crampe musculare, spasmul musculaturii maseteriene, blefarospasm, spasm laringian. Semnul lui Chvostek este prezent.

Examenul electromiografic relevă potenţiale de unitate motorie, în repaus, sub forma de dublete şi triplete descărcate cu frecvenţă mare.

Miopatia din hipercorticism (sindromul suprarenometabolic, se datorează hipersecreţiei de hormoni corticosuprarenali. Miopatia se exprimă prin fatigabilitate şi pareză a musculaturii localizată predominant proximal. Atrofia musculară este mascată de ţesutul celulelor subcutanat bine reprezentat. Bolnavii prezintă hipertensiune arterială, obezitate, facies „în lună plină".

Examenul histologic muscular relevă variabilitatea fibrelor musculare (fibre musculare atrofice alternează cu fibre hipertrofice). Fibrele musculare prezintă modificări de tip degenerescentă granulară, vacuolară, hialină până la necroză. Nucleii au tendinţa de dispunere centrală. Şi alte boli sistemice se manifestă prin suferinţă musculară, dar acestea vor fi tratate la alte capitole ale manualului.